

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Железнов Лев Михайлович
Должность: ректор
Дата подписания: 14.02.2018
Уникальный программный ключ:
7f036de85c233e341493b4c0e48bb3a18c939f51

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Кировский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

УТВЕРЖДАЮ
И.о. ректора Л.М. Железнов
«27» июня 2018 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ «ПЕДИАТРИЯ»

Специальность 31.08.19 Педиатрия

Форма обучения очная

Срок освоения ОПОП 2 года

Кафедра педиатрии

Рабочая программа дисциплины (модуля) разработана на основе:

- 1) ФГОС ВО по специальности 31.08.19 Педиатрия (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утвержденного Министерством образования и науки РФ «25» августа 2014 г., приказ № 1060.
- 2) Учебного плана по специальности 31.08.19 Педиатрия (уровень подготовки кадров высшей квалификации), одобренного ученым советом ФГБОУ ВО Кировский ГМУ Минздрава России «27» июня 2018 г. протокол № 5.
- 3) Профессионального стандарта «Врач-педиатр участковый», утвержденного Министерством труда и социальной защиты РФ «27» марта 2017 г., приказ № 306н.

Рабочая программа дисциплины (модуля) одобрена:

кафедрой педиатрии «27» июня 2018г. (протокол № 1)

Заведующий кафедрой

Я. Ю. Иллек

Методической комиссией по программам подготовки кадров высшей квалификации «27» июня 2018г. (протокол № 1)

Председатель методической комиссии

Коковихина И.А.

Центральным методическим советом «27» июня 2018г. (протокол № 1)

Председатель ЦМС

Е.Н. Касаткин

Разработчики:

профессор кафедры педиатрии

Я. Ю. Иллек

доцент кафедры педиатрии

М. Л. Вязникова

доцент кафедры педиатрии

Л. Л. Рысева

доцент кафедры педиатрии

Г. В. Соловьева

Рецензенты

Доцент кафедры пропедевтики детских болезней
ФГБОУ ВО Кировский ГМУ Минздрава России

И. В. Попова

Главный внештатный педиатр
министерства здравоохранения Кировской области

О. П. Арнаутова

ОГЛАВЛЕНИЕ

Раздел 1. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю), соотнесенных с планируемыми результатами освоения ОПОП	4
1.1. Цель изучения дисциплины (модуля)	4
1.2. Задачи изучения дисциплины (модуля)	4
1.3. Место дисциплины (модуля) в структуре ОПОП	5
1.4. Объекты профессиональной деятельности	5
1.5. Виды профессиональной деятельности	5
1.6. Формируемые компетенции выпускника	5
Раздел 2. Объем дисциплины (модуля) и виды учебной работы	13
Раздел 3. Содержание дисциплины (модуля), структурированное по темам (разделам)	13
3.1. Содержание разделов дисциплины (модуля)	13
3.2. Разделы дисциплины (модуля) и междисциплинарные связи с обеспечиваемыми (последующими) дисциплинами	17
3.3. Разделы дисциплины (модуля) и виды занятий	17
3.4. Тематический план лекций	18
3.5. Тематический план семинаров	21
3.6. Тематический план практических занятий	27
3.7. Самостоятельная работа обучающегося	31
3.8. Лабораторный практикум	34
3.9. Примерная тематика курсовых проектов (работ), контрольных работа	34
Раздел 4. Перечень учебно-методического и материально-технического обеспечения дисциплины (модуля)	34
4.1. Перечень учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине (модулю)	34
4.2. Перечень основной и дополнительной литературы, необходимой для освоения дисциплины (модуля)	34
4.2.1. Основная литература	34
4.2.2. Дополнительная литература	34
4.3. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины (модуля)	38
4.4. Перечень информационных технологий, используемых для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю), программного обеспечения и информационно-справочных систем	38
4.5. Описание материально-технической базы, необходимой для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю)	39
Раздел 5. Методические рекомендации по организации изучения дисциплины (модуля)	41
Раздел 6. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)	43
Раздел 7. Оценочные средства для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю)	43

Раздел 1. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю), соотнесенных с планируемыми результатами освоения ОПОП

1.1. Цель изучения дисциплины (модуля) подготовка квалифицированного врача-педиатра, обладающего системой универсальных и профессиональных компетенций, способного и готового для самостоятельной профессиональной деятельности по специальности «Педиатрия».

1.2. Задачи изучения дисциплины (модуля)

Профилактическая деятельность:

- способствовать приобретению знаний по предупреждению возникновения заболеваний среди населения путем проведения профилактических и противоэпидемических мероприятий;
- сформировать навыки по проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и диспансерного наблюдения детей; организации и проведению иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок; проведению противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции;
- способствовать приобретению навыков по проведению сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков, характеризующих состояние их здоровья.

Диагностическая деятельность:

- способствовать приобретению знаний по диагностике заболеваний, патологических и неотложных состояний пациентов на основе владения пропедевтическими, лабораторными, инструментальными и иными методами исследования; дифференциальной диагностике с другими болезнями и формулировке диагноза в соответствии с Международной классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем;
- сформировать навыки по оценке клинической картины заболеваний и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской помощи; интерпретации результатов различных методов исследования; алгоритмам проведения дифференциального диагноза с другими болезнями;
- способствовать приобретению навыков получения информации от детей и их родителей; первичного осмотра детей; анализа и интерпретации полученной информации; обоснования необходимости и объема лабораторного, инструментального и иного обследования и интерпретации результатов; обоснования необходимости направления детей на госпитализацию.

Лечебная деятельность:

- способствовать приобретению знаний по оказанию специализированной медицинской помощи при различных заболеваниях; скорой медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства; паллиативной медицинской помощи детям;
- сформировать навыки по разработке плана лечения, назначению диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины заболевания в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи;
- способствовать приобретению навыков по разъяснению детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимости и правил приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии; по оценке эффективности и безопасности проводимой терапии.

Реабилитационная деятельность:

- способствовать приобретению знаний по проведению медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов с учетом возраста ребенка и диагноза;
- сформировать навыки по определению медицинских показаний и противопоказаний, врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов.

- способствовать приобретению навыков по контролю выполнения и оценке эффективности и безопасности реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения.

Психолого-педагогическая деятельность:

- способствовать приобретению знаний о механизмах формирования здоровья в детском возрасте, влиянии образа жизни на растущий организм, основных характеристиках здорового образа жизни, формах и методах его формирования;

- сформировать навыки по развитию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих;

- способствовать приобретению навыков по формированию у детей, их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

1.3. Место дисциплины (модуля) в структуре ОПОП:

Дисциплина «Педиатрия» относится к блоку Б 1. Дисциплины базовой части.

Основные знания, необходимые для изучения дисциплины формируются при изучении дисциплин: Патология, Клиническая фармакология, Общественное здоровье и здравоохранение.

Является предшествующей для изучения дисциплин: «Аллергология и иммунология детского возраста», «Медицинская генетика детского возраста», «Детские инфекционные болезни», Производственная (клиническая) практика (базовая часть), Производственная (клиническая) практика (вариативная часть).

1.4. Объекты профессиональной деятельности

Объектами профессиональной деятельности выпускников, освоивших рабочую программу дисциплины (модуля), являются:

- физические лица (пациенты) в возрасте от 0 до 15 лет, от 15 до 18 лет (далее-подростки);
- родители (законные представители) пациентов (далее – родители (законные представители));
- население;
- совокупность средств и технологий, направленных на создание условий для охраны здоровья граждан.

1.5. Виды профессиональной деятельности

Изучение данной дисциплины (модуля) направлено на подготовку к следующим видам профессиональной деятельности:

- профилактическая деятельность;
- диагностическая;
- лечебная;
- реабилитационная;
- психолого-педагогическая.

1.6. Формируемые компетенции выпускника

Процесс изучения дисциплины (модуля) направлен на формирование у выпускника следующих компетенций:

№ п/п	Но-мер/ин-декс компетенции	Результаты освоения ОПОП (содержание компетенции)	Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю)			Оценочные средства	
			Знать	Уметь	Владеть	для текущего контроля	для промежуточной аттестации
1	2	3	4	5	6	7	8
1.	УК-1	Готовность к абстрактному мышлению,	Сущность методов системного анализа и	Выделять и систематизировать	Навыками сбора, обработки	Тестирование,	Тестирование,

		анализу, синтезу.	системного синтеза; понятие «абстракция», ее типы и значение.	существенные свойства и связи предметов, отделять их от частных, не существенных; анализировать учебные и профессиональные тексты; анализировать и систематизировать любую поступающую информацию; выявлять основные закономерности изучаемых объектов, прогнозировать новые неизвестные закономерности.	информации по учебным и профессиональным проблемам; навыками выбора методов и средств решения учебных и профессиональных задач.	ситуационные задачи	собеседование по ситуационным задачам
2.	ПК-1	Готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включение в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного	Основные характеристики здорового образа жизни, формы и методы его формирования. Основные принципы рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп. Принципы и порядок применения специфической и неспецифической профилактики инфекционных заболеваний у детей. Национальный календарь профилактических прививок и профилактических прививок по	Проводить санитарно-просветительную работу по формированию элементов здорового образа жизни с учетом возраста ребенка и группы здоровья. Разъяснять правила рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп, пользу грудного вскармливания. Организовывать и контролировать проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с	Методами санитарно-просветительной работы по формированию у детей, их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни. Методологией формирования приверженности матерей к грудному вскармливанию. Порядком организации и контроля проведения иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей. Организацией противоэпидемических (профилактических)	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам

		влияния на здоровье человека факторов среды его обитания.	эпидемическим показанием. Правила проведения противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок. Проводить противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции.	мероприятий в случае возникновения очага инфекции.		
3.	ПК-2	Готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками.	Нормативно-правовые акты, регламентирующие порядок проведения медицинских осмотров несовершеннолетних, в том числе профилактических медицинских осмотров, в связи с занятиями физической культурой и спортом, прохождения диспансеризации, диспансерного наблюдения, медицинской реабилитации. Основные принципы профилактического наблюдения за детьми с учетом возраста ребенка и состояния здоровья. Критерии распределения детей на	Организовать и обеспечивать проведение профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних в соответствии с действующими нормативными и правовыми актами. Определять группу здоровья ребенка и группу здоровья для занятия физической культурой. Назначать лечебно-оздоровительные мероприятия детям с учетом возраста ребенка, группы здоровья и факторов риска и контролировать их соблюдение. Проводить диспансерное наблюдение, назначать лечебно-	Навыками организации и проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних. Алгоритмами установления группы здоровья ребенка, медицинской группы здоровья для занятия физической культурой в образовательных организациях. Порядком проведения диспансерного наблюдения и назначения лечебно-оздоровительных мероприятий в отношении длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов.	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам

			<p>группы здоровья.</p> <p>Лечебно-оздоровительные мероприятия среди детей с учетом группы здоровья, возраста ребенка и диагноза.</p> <p>Принципы диспансерного наблюдения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов.</p>	<p>оздоровительные мероприятия среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов с учетом их возраста и диагноза.</p>			
4.	ПК-5	<p>Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>	<p>Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи. Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования. АФО детей. Показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнополовым группам. Особенности регуляции и саморегуляции</p>	<p>Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком. Получать информацию о генеалогическом, биологическом и социальном анамнезе, анамнезе жизни и заболевания. Анализировать и интерпретировать полученную информацию. Проводить и интерпретировать результаты физического обследования детей различного возраста. Обосновывать</p>	<p>Навыками получения информации от детей и их родителей. Методикой первичного осмотра детей. Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования. Навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной или паллиативной медицинской помощи. Алгоритмами проведения дифференциального</p>	<p>Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков</p>	<p>Тестирование, собеседование по ситуационным задачам</p>

			<p>функциональных систем организма детей в норме и при патологических процессах. Этиологию, патогенез, клиническую картину и особенности течения заболеваний у детей. Показания к использованию современных методов лабораторной и инструментальной диагностики. Показания к консультации врачами-специалистами. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской помощи. Международную классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем.</p>	<p>необходимость и объем лабораторного, инструментального и иного обследования и интерпретировать их результаты. Проводить дифференциальный диагноз с другими болезнями и ставить диагноз в соответствии с Международной классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем. Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию. Оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской помощи.</p>	<p>диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.</p>		
5.	ПК-6	<p>Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической медицинской помощи.</p>	<p>Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения. Современные</p>	<p>Составлять план лечения, назначать диетотерапию, медикаментозную и немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической</p>	<p>Навыками разработки плана лечения детей с учетом клинической картины заболевания. Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной</p>	<p>Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков</p>	<p>Тестирование, собеседование по ситуационным задачам</p>

			<p>методы медикаментозной и немедикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением. Алгоритмы оказания экстренной и неотложной медицинской помощи. Принципы и правила оказания паллиативной медицинской помощи детям.</p>	<p>картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии. Оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями. Оказывать паллиативную медицинскую</p>	<p>терапии в соответствии с возрастом детей и клинической картины заболевания. Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению. Алгоритмами оказания экстренной и неотложной медицинской помощи. Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей.</p>		
--	--	--	---	--	---	--	--

				<p>помощь детям. Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка. Оценивать эффективность и безопасность проводимой терапии.</p>			
6.	ПК-8	<p>Готовностью к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении</p>	<p>Мероприятия по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий. Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении</p>	<p>Определять медицинские показания и противопоказания, врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи. Контролировать выполнение и оценивать эффективность и</p>	<p>Навыками контроля выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями. Оценкой эффективности и безопасности реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения. Алгоритмами определения нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности. Порядками направления детей с ограничением их жизнедеятельности в службу ранней помощи; в</p>	<p>Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков</p>	<p>Тестирование, собеседование по ситуационным задачам</p>

			<p>реабилитационных мероприятий. Медицинские показания и противопоказания к назначению санаторно-курортного лечения.</p> <p>Нарушения в состоянии здоровья детей, приводящие к ограничению жизнедеятельности. Показания для направления детей в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы. Методы контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.</p>	<p>безопасность реабилитационных мероприятий. Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы. Оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.</p>	<p>организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы. Навыками контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.</p>		
7.	ПК-9	<p>Готовностью к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление</p>	<p>Механизмы формирования здоровья в детском возрасте; влияние образа жизни на растущий организм; аспекты здорового образа жизни;</p>	<p>Проводить санитарно-просветительную работу среди населения, пациентов и членов их семей по сохранению и укреплению своего</p>	<p>Методологией проведения санитарно-просветительной работы по формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации,</p>	<p>Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков</p>	<p>Тестирование, собеседование по ситуационным задачам</p>

		своего здоровья и здоровья окружающих.	методы мотивации и пропаганды здорового образа жизни.	здоровья и здоровья окружающих.	направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих.		
--	--	--	---	---------------------------------	--	--	--

Раздел 2. Объем дисциплины (модуля) и виды учебной работы

Общая трудоемкость дисциплины составляет 31 зачетных единиц, 1116 час.

Вид учебной работы	Всего часов	Семестры			
		№ 1	№ 2	№ 3	№ 4
1	2	3	4	5	6
Контактная работа (всего)	342	74	86	74	108
в том числе:					
Лекции (Л)	38	8	10	8	12
Практические занятия (ПЗ)	154	34	38	34	48
Семинары (С)	150	32	38	32	48
Лабораторные занятия (ЛР)					
Самостоятельная работа (всего)	630	142	166	142	180
в том числе:					
- Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе)	358	80	96	80	102
- Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки	104	24	26	24	30
- Изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов	88	20	24	20	24
- Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации	80	18	20	18	24
Вид промежуточной аттестации	экзамен	144	36	36	36
	зачет				
Общая трудоемкость (часы)	1116	252	288	252	324
Зачетные единицы	31	7	8	7	9

Раздел 3. Содержание дисциплины (модуля), структурированное по темам (разделам)

3.1. Содержание разделов дисциплины (модуля)

Для образца сделал столбик «Содержание раздела (темы разделов)» по 1 разделу, остальные сделать по аналогии

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Содержание раздела (темы разделов)
1	2	3	4
1.	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9	Основы превентивной педиатрии	Тема 1. Комплексная оценка состояния здоровья детей. (лекция) Тема 2. Иммунопрофилактика в педиатрии (лекция). Тема 3. Порядок проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних. (семинар)

			<p>Тема 4. Оптимизация питания здоровых и больных детей первого года жизни. (семинар)</p> <p>Тема 5. Комплексная оценка состояния здоровья детей. Оптимизация здоровья детей. (семинар)</p> <p>Тема 6. Иммунопрофилактика в педиатрии (семинар)</p> <p>Тема 7. Оптимизация питания здоровых и больных детей первого года жизни. (практическое занятие)</p> <p>Тема 8. Комплексная оценка состояния здоровья детей. Оптимизация здоровья детей. (практическое занятие)</p> <p>Тема 9. Иммунопрофилактика в педиатрии (практическое занятие)</p>
2.	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9	Неонатология	<p>Тема 1. Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка. (лекция)</p> <p>Тема 2. Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка. (лекция)</p> <p>Тема 3. Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка. (семинар)</p> <p>Тема 4. Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка. (семинар)</p> <p>Тема 5. Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка. (практическое занятие)</p> <p>Тема 6. Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка. (практическое занятие)</p>
3.	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9	Болезни органов дыхания	<p>Тема 1. Аллергические заболевания органов дыхания. Бронхиальная астма. (лекция)</p> <p>Тема 2. Хронические и врожденные заболевания органов дыхания. (лекция)</p> <p>Тема 3. Инфекции верхних дыхательных путей и ЛОР-органов. (семинар)</p> <p>Тема 4. Бронхиты. Бронхиолиты. (семинар)</p> <p>Тема 5. Пневмонии у детей. (семинар)</p> <p>Тема 6. Аллергические заболевания органов дыхания. (семинар)</p> <p>Тема 7. Хронические и врожденные заболевания органов дыхания. (семинар)</p> <p>Тема 8. Пневмонии у детей. (практическое занятие)</p> <p>Тема 9. Аллергические заболевания органов дыхания. (практическое занятие)</p> <p>Тема 10. Хронические и врожденные заболевания органов дыхания. (практическое занятие)</p>
4.	УК-1, ПК-1, ПК-2,	Детская кардиология и ревматология	Тема 1. Нарушения ритма сердца и проводимости. (лекция)

	ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9		<p>Тема 2. Диффузные заболевания соединительной ткани. (лекция)</p> <p>Тема 3. Врожденные пороки сердца. (семинар)</p> <p>Тема 4. Нарушения ритма сердца и проводимости. (семинар)</p> <p>Тема 5. Миокардиты. (семинар)</p> <p>Тема 6. Артериальная гипертензия у детей и подростков. (семинар)</p> <p>Тема 7. Острая ревматическая лихорадка. (семинар)</p> <p>Тема 8. Юношеский артрит. (семинар)</p> <p>Тема 9. Диффузные заболевания соединительной ткани. (семинар)</p> <p>Тема 10. Врожденные пороки сердца. (практическое занятие)</p> <p>Тема 11. Нарушения ритма сердца и проводимости. (практическое занятие)</p> <p>Тема 12. Миокардиты. (практическое занятие)</p> <p>Тема 13. Артериальная гипертензия у детей и подростков. (практическое занятие)</p> <p>Тема 14. Острая ревматическая лихорадка. (практическое занятие)</p> <p>Тема 15. Юношеский артрит. (практическое занятие)</p> <p>Тема 16. Диффузные заболевания соединительной ткани. (практическое занятие)</p>
5.	УК-1, ПК-5, ПК-6	Вопросы оказания паллиативной медицинской помощи в педиатрии	<p>Тема 1. Концепция развития паллиативной медицинской помощи. (лекция)</p> <p>Тема 2. Оценка и фармакотерапия болевого синдрома у детей. (семинар)</p> <p>Тема 3. Коммуникации с детьми и решение эмоциональных проблем в паллиативной медицинской помощи. (семинар)</p> <p>Тема 4. Оценка и фармакотерапия болевого синдрома у детей. (практическое занятие)</p>
6.	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9	Гематология детского возраста	<p>Тема 1. Патология гемостаза у детей (гемофилия; заболевания тромбоцитов) (лекция)</p> <p>Тема 2. Лейкозы у детей и подростков. (лекция)</p> <p>Тема 3. Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина). (лекция)</p> <p>Тема 4. Болезни эритронов. (семинар)</p> <p>Тема 5. Патология гемостаза. (семинар)</p> <p>Тема 6. Лейкозы у детей и подростков. (семинар)</p> <p>Тема 7. Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина). (семинар)</p> <p>Тема 8. Болезни эритронов. (практическое занятие)</p> <p>Тема 9. Патология гемостаза (практическое занятие)</p>

			Тема 10. Лейкозы у детей и подростков. (практическое занятие)
7.	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9	Болезни органов пищеварения	Тема 1. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. (лекция) Тема 2. Функциональные нарушения органов пищеварения у детей. (семинар) Тема 3. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. (семинар) Тема 4. Воспалительные заболевания кишечника. (семинар) Тема 5. Заболевания поджелудочной железы. (семинар) Тема 6. Функциональные нарушения органов пищеварения у детей. (практическое занятие) Тема 7. Хронический гастрит и гастроэзофагеальный рефлюкс. (практическое занятие) Тема 8. Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки. (практическое занятие) Тема 4. Воспалительные заболевания кишечника. (практическое занятие)
8.	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9	Болезни почек и мочевыводящих путей	Тема 1. Гломерулонефриты. (лекция) Тема 2. Почечная недостаточность. (лекция) Тема 3. Гломерулонефриты. (семинар) Тема 4. Инфекция мочевыводящих путей. (семинар) Тема 5. Наследственные тубулопатии. (семинар) Тема 6. Нефротический синдром. (семинар) Тема 7. Почечная недостаточность. (семинар) Тема 8. Гломерулонефриты. (практическое занятие) Тема 9. Инфекция мочевыводящих путей. (практическое занятие)
9.	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9	Болезни эндокринной системы	Тема 1. Сахарный диабет. (лекция) Тема 2. Заболевания надпочечников. (лекция) Тема 3. Эндокринные аспекты патологии половых желез. (лекция) Тема 4. Сахарный диабет. (семинар) Тема 5. Заболевания щитовидной железы. (семинар) Тема 6. Заболевания надпочечников. (семинар) Тема 7. Эндокринные аспекты патологии половых желез. (семинар) Тема 8. Ожирение у детей и подростков. (семинар) Тема 9. Сахарный диабет. (практическое занятие)

			Тема 10. Заболевания щитовидной железы. (практическое занятие) Тема 11. Ожирение у детей и подростков. (практическое занятие)
10.	УК-1, ПК-5, ПК-6	Неотложная терапия в педиатрии	Тема 1. Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей. (лекция) Тема 2. Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей. (семинар) Тема 3. Неотложная помощь при несчастных случаях у детей. (семинар) Тема 4. Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей. (практическое занятие)

3.2. Разделы дисциплины (модуля) и междисциплинарные связи с обеспечиваемыми (последующими) дисциплинами

№ п/п	Наименование обеспечиваемых (последующих) дисциплин	№ № разделов данной дисциплины, необходимых для изучения обеспечиваемых (последующих) дисциплин									
		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1	Медицинская генетика детского возраста	+	+	+	+		+	+	+	+	
2	Аллергология и иммунология детского возраста	+		+				+			+
3	Детские инфекционные болезни	+		+							
4	Производственная (клиническая) практика (базовая часть)	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
5	Производственная (клиническая) практика (вариативная часть)										+

3.3. Разделы дисциплины (модуля) и виды занятий

№ п/п	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Л	ПЗ	ЛЗ	Сем	СРС	Всего часов
1	2	3	4	5	6	7	8
1	Основы превентивной педиатрии	2	16	-	12	60	90
2	Неонатология	6	18	-	20	82	126
3	Болезни органов дыхания	4	18	-	14	70	106
4	Детская кардиология и ревматология	4	16	-	16	70	106
5	Вопросы оказания паллиативной медицинской помощи в педиатрии	2	4	-	8	26	40
6	Гематология детского возраста	6	6	-	18	58	88
7	Болезни органов пищеварения	2	28	-	14	84	128
8	Болезни почек и мочевыводящих путей	4	24	-	18	78	124
9	Болезни эндокринной системы	4	16	-	12	52	84

10	Неотложная терапия в педиатрии	4	8	-	18	50	80
	Вид промежуточной аттестации:	экзамен	экзамен				144
	Итого:	38	154	-	150	630	1116

3.4. Тематический план лекций

№ п/п	№ раздела дисциплины	Тематика лекций	Содержание лекций	Трудоемкость (час)			
				№ сем. 1	№ сем. 2	№ сем. 3	№ сем. 4
1	2	3	4	5	6	7	8
1	1	Комплексная оценка состояния здоровья детей.	Группы риска новорожденных. Наблюдение за новорожденными из групп направленного риска. Характеристика групп риска у детей первых трех лет жизни. Контроль за состоянием здоровья и профилактика его отклонений в зависимости от группы риска.	1			
2	1	Иммунопрофилактика в педиатрии	Национальный календарь профилактических прививок и профилактических прививок по эпидемическим показаниям (Приказ МЗ РФ №125н от 21.03.2014 г. с изменениями на 13 апреля 2017 года).	1			
3	2	Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка.	Организация перинатальной помощи в России. Показатели рождаемости, перинатальной и младенческой смертности и составляющих их компонентов в РФ и Кировской области. Структура перинатальной смертности и пути снижения. Организация проведения массового обследования новорожденных детей на наследственные заболевания (неонатальный скрининг). Приказ Минздравсоцразвития РФ от 22.03.2006 № 185. Интерпретация результатов обследования.	2			
4	2	Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка.	Анатомо-физиологические особенности недоношенного ребенка. Особенности оценки общего состояния новорожденного. Пограничные состояния, характерные для периода адаптации недоношенных детей. Уход за недоношенным ребенком. Вскармливание недоношенного ребенка. Организация теплового режима. Особенности ухода за кожей и	4			

			слизистыми недоношенного ребенка.				
5	3	Аллергические заболевания органов дыхания. Бронхиальная астма.	Основные международные согласительные документы по диагностике профилактике и лечению бронхиальной астмы. Национальная программа «Бронхиальная астма у детей. Стратегия лечения и профилактики, 2017». Клинические проявления и возрастные особенности течения бронхиальной астмы. Современные методы и средства лечения, контроля над симптомами заболевания.		2		
6	3	Хронические и врожденные заболевания органов дыхания.	Наследственные заболевания бронхолегочной системы: муковисцидоз; идиопатический диффузный фиброз лёгких; идиопатический легочный гемосидероз, синдром Гудпасчера и др. Современные возможности диагностики и лечения наследственных заболеваний органов дыхания. Диспансерные мероприятия, реабилитация.		2		
7	4	Нарушения ритма сердца и проводимости.	Эпидемиология. Этиология и патогенез. Рабочая классификация нарушений ритма и проводимости. Комплексный подход в лечении и профилактике НРС с использованием фармакологических средств, физических (рефлекторных), психофизиологических, электрических и хирургических методов.		2		
8	4	Диффузные заболевания соединительной ткани	Системная красная волчанка у детей. Эпидемиология. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиническая картина (общие проявления; поражения кожи и ее придатков, слизистых оболочек, суставов, костные изменения, поражения мышц, серозных оболочек, дыхательной системы, сердца, почек и др. органов). Диагностика. Лечение (общие принципы).		2		
9	5	Концепция развития паллиативной медицинской помощи.	Особенности оказания паллиативной помощи детям. Порядок оказания паллиативной помощи детям. Паллиативный подход в работе детских поликлиник.		2		
10	6	Патология гемостаза у	Коагулопатии: гемофилия А, гемофилия В, болезнь			2	

		детей (гемофилия; заболевания тромбоцитов)	Виллебранда). Тромбоцитопении и тромбоцитопатии.				
11	6	Лейкозы у детей и подростков	Острые лейкозы у детей и подростков. Особенности клинического течения различных типов. Общие подходы (принципы) к диагностике. Критерии диагноза. Общие подходы (принципы) к терапии.			2	
12	6	Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина)	Эпидемиология. Нозологические единицы. Клиническая картина. Критерии диагноза. Морфологическая характеристика. Гистологическая классификация.			2	
13	7	Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки	Эпидемиология. Этиология и патогенез. Классификация язвенной болезни у детей. Формулировка клинического диагноза. Клиническая картина в зависимости от локализации язвы, клинико-эндоскопической стадии заболевания и индивидуальных особенностей ребенка. Осложнения. Диагностика.			2	
14	8	Гломерулонефриты	Острый постстрептококковый гломерулонефрит. Клиническая классификация. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Немедикаментозное и медикаментозное лечение. Прогноз Диспансерное наблюдение.				2
15	8	Почечная недостаточность	Острая почечная недостаточность. Классификация. Причины развития ОПН. Патогенез. Клиническая картина: 4 стадии. Основные критерии ОПН. Терапевтические мероприятия. Показания к экстренному диализу. Наиболее распространенные ошибки и необоснованные назначения. Прогноз.				2
16	9	Сахарный диабет	Сахарный диабет как группа метаболических заболеваний. Определение. Диагностические критерии. Классификация. Сахарный диабет типа 1. Этиология, патогенез. Клинические проявления в зависимости от фазы течения. Методы лабораторной диагностики.				2

17	9	Заболевания надпочечников	Физиология надпочечников. Методы исследования функции и визуализации надпочечников. Неонатальный скрининг на ВДКН.				1
18	9	Эндокринные аспекты патологии половых желез	Гипогонадизм. Определение. Классификация. Эпидемиология и патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение гипогонадизма. Прогноз.				1
19	10	Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей	Теоретические основы сердечно-легочной и церебральной реанимации. Острые нарушения дыхания у детей.				4
Итого				8	10	8	12

3.5. Тематический план семинаров

№ п/п	№ раздела дисциплины	Тематика семинаров	Содержание семинарских занятий	Трудоемкость (час)			
				№ сем. 1	№ сем. 2	№ сем. 3	№ сем. 4
1	2	3	4	5	6	7	8
1	1	Порядок проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних.	Правила проведения профилактических осмотров. Перечень лабораторных, функциональных и иных исследований, осмотров врачами-специалистами в зависимости от возраста ребенка. Приказ МЗ РФ от 10.08.2017 № 514н.	2			
2	1	Оптимизация питания здоровых и больных детей первого года жизни	Рациональное вскармливание детей первого года жизни. Программа ЮНИСЕФ и России по поддержке грудного вскармливания. Организация различных видов вскармливания. Организация питания больного ребенка. Диетотерапия при различных заболеваниях (фенилкетонурия, галактоземия, непереносимость углеводов, железодефицитная анемия).	4			
3	1	Комплексная оценка состояния здоровья детей. Оптимизация здоровья детей.	Комплексная оценка состояния здоровья детей. Критерии здоровья. Алгоритм определения группы здоровья. Заключение по комплексной оценке.	2			
4	1	Иммунопрофилактика в педиатрии	Техника проведения профилактических прививок. Противопоказания. Вакцинальные реакции. Поствакцинальные осложнения. Лечение поствакцинальных осложнений. Иммунопрофилактика	4			

			пневмококковой, гемофильной, менингококковой, ротавирусной, РС-инфекций.				
5	2	Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка.	Базовая медицинская помощь новорожденным в родовом зале и в послеродовом отделении. Вакцинопрофилактика. Аудиологический скрининг. Неонатальные желтухи. Гемолитическая болезнь новорожденных. Дыхательные расстройства у новорожденных. Респираторный дистресс-синдром. Врожденные и перинатальные инфекции. Инфекционно-воспалительные заболевания кожи, подкожной клетчатки, пупочного остатка и пупочных сосудов. Сепсис новорожденных. Перинатальные поражения ЦНС.	14			
6	2	Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка.	Выхаживание и вскармливание недоношенных детей в родильном доме и на втором этапе выхаживания	6			
7	3	Инфекции верхних дыхательных путей и ЛОР-органов.	Острый тонзиллит, тонзиллофарингит БГСА-этиологии. Бактериальный синусит. Острый ларингит, ларинготрахеит. Острый средний отит. Терапия с позиций доказательной медицины.		2		
8	3	Бронхиты. Бронхиолиты.	Острый простой бронхит. Острый обструктивный бронхит. Острый бронхиолит. Рецидивирующие бронхиты.		2		
9	3	Пневмонии у детей.	Внебольничные пневмонии. Атипичные пневмонии. Госпитальные пневмонии. Определение, эпидемиология, этиология, патогенез, классификация пневмоний у детей. Диагностика пневмоний. Течение и осложнения пневмоний. Лечение пневмоний. Специфическая и неспецифическая профилактика.		4		
10	3	Аллергические заболевания органов дыхания.	Аллергический ринит. Ларингиты, фарингиты, трахеиты. Аллергический бронхит. Методы алергодиагностики. Методы оценки функции внешнего дыхания (спирометрия, пневмотахометрия, пикфлоуметрия). Мониторирование бронхиальной астмы (БА) у детей. Оценка контроля. АСТ-тест. АСQ-5-тест. Ингаляционные средства доставки препаратов. Рациональный выбор ингаляционного средства доставки препарата. Немедикаментозные методы лечения БА. Реабилитация, диспансеризация,		2		

			профилактика.				
11	3	Хронические и врожденные заболевания органов дыхания.	Бронхоэктазы у детей. Определение. Этиология, патогенез. Эпидемиология. МКБ-10. Формулировка диагноза. Классификация. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение (консервативное, хирургическое, иное). Реабилитация. Профилактика. Исходы и прогноз. Критерии качества оказания медицинской помощи.		4		
12	4	Врожденные пороки сердца.	Диагностика ВПС: анамнез, жалобы, физикальное обследование, рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ, Эхо-КГ (сегментарный подход к систематизации ВПС) и др. Показания к консультации генетика.		2		
13	4	Нарушения ритма сердца и проводимости.	Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Классификация. Лечение нарушений ритма сердца и проводимости. Характеристика противоаритмических препаратов. Метаболические препараты, обладающие противоаритмическим эффектом. Электрические методы лечения. Электрохирургические методы лечения. Лечение отдельных форм нарушений ритма сердца и проводимости.		4		
14	4	Миокардиты	Термины и определения, этиология и патогенез, эпидемиология, классификация. Диагностика (жалобы и анамнез, физикальное обследование, лабораторная диагностика, инструментальная диагностика). Дифференциальный диагноз. Осложнения, исходы, прогноз. Реабилитация. Профилактика и диспансерное наблюдение.		2		
15	4	Артериальная гипертензия у детей и подростков.	Определение, кодирование по МКБ-10, этиология, патогенез. Классификация (первичная или эссенциальная АГ; лабильная АГ; вторичная или симптоматическая АГ). Диагностика (клиническая, инструментальная, лабораторная). Лечение артериальной гипертензии: задачи лечения и общие принципы ведения детей и подростков с артериальной гипертензией.		2		
16	4	Острая ревматическая лихорадка.	Определение. Классификация. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий. Диагностические критерии ОРЛ. Дифференциальный диагноз. Цели и тактика лечения. Профилактика (первичная и вторичная).		2		
17	4	Юношеский артрит.	Термины и определения. Этиология, патогенез, эпидемиология. Кодирование по МКБ-10. Классификация. Клиническая картина (варианты течения). Диагностика. Лечение		2		

			(консервативное, хирургическое, немедикаментозное). Реабилитация. Профилактика и диспансерное наблюдение. Ведение пациентов в амбулаторных условиях. Исходы и прогноз.				
18	4	Диффузные заболевания соединительной ткани.	Ювенильный дерматомиозит. Эпидемиология. Профилактика. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиническая картина. Диагностика (лабораторная, инструментальная). Дифференциальный диагноз. Патогенетическая (базисная) иммуносупрессивная и противовоспалительная терапия. Симптоматическая терапия. Прогноз.		2		
19	5	Оценка и фармакотерапия болевого синдрома у детей	Особенности болевого синдрома у детей. Дифференциальные характеристики ноцицептивной и нейропатической боли у детей. Оценка болевого синдрома у детей. Методы оценки и объективизации боли. Принципы фармакотерапии болевого синдрома. Клиническая фармакология наркотических анальгетиков. Клиническая фармакология ненаркотических анальгетиков. Клинические рекомендации ВОЗ (2012 г.), Ассоциации детской паллиативной медицины (2013 г.) по лечению персистирующей боли у детей. Адьювантные анальгетики. Правила перехода наркотических анальгетиков.		6		
20	5	Коммуникации с детьми и решение эмоциональных проблем в паллиативной медицинской помощи	Коммуникации с ребёнком и представления о смерти у детей. Основы правильного общения и влияние тяжёлой болезни. Выражение эмоций и оказание эмоциональной поддержки. Особые проблемы. Горе и горевание в паллиативной помощи детям.		2		
21	6	Болезни эритронов.	Железодефицитная анемия (ЖДА). Этиология. Критерии ЖДА (по рекомендациям ВОЗ). Дифференциальный диагноз. Лечение. Ферротерапия. Расчет доз. Длительность курса ферротерапии. Контроль эффективности лечения. Прогноз. Диспансерное наблюдение на участке. Наследственные и приобретенные гемолитические анемии. Причины развития. Лабораторные тесты, применяемые для выявления гемолиза. Наследственные гемолитические анемии: мембранопатии (наследственный сфероцитоз), ферментопатии эритроцитов, гемоглобинопатии. Приобретенные гемолитические анемии: аутоиммунные, лекарственные, токсические.			4	
22	6	Патология	Гемофилия. Лабораторная			4	

		гемостаза.	диагностика. Методы лечения больных: профилактический, на дому, по факту возникновения кровотечения. Идиопатическая (аутоиммунная) тромбоцитопеническая пурпура. Основные направления терапии: уменьшение продукции аутоантител; нарушение связывания аутоантител с тромбоцитами; устранение деструкции сенсibilизированных антителами тромбоцитов клетками ретикулогистиоцитарной системы.				
23	6	Лейкозы у детей и подростков.	Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ). Принципиальные терапевтические компоненты. Основные фазы лечения: индукция ремиссии, мультиагентная консолидация («закрепление») ремиссия, поддерживающая терапия. Основные элементы и возможные используемые химиопрепараты. Профилактика и лечение нейрорлейкемии. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при ОЛЛ у детей. Лучевая терапия.			6	
24	6	Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина).	Общая информация. Диагностика. Лечение: общие условия лечения; полихимиотерапия; терапевтические группы больных; химиопрепараты; определение ответа; лучевая терапия. Рецидивы. Диспансерное наблюдение. Скрининги.			4	
25	7	Функциональные расстройства органов пищеварения у детей.	Определение и механизмы развития. Классификации ФРОП (Римский консенсус IV, 2016). Особенности жалоб при функциональной и органической патологии желудочно-кишечного тракта. Симптомы тревоги при гастроинтестинальных симптомах, требующие углубленного обследования. Функциональные расстройства у новорожденных и детей раннего возраста (0-3 года). Функциональные гастроинтестинальные расстройства у детей и подростков.			6	
26	7	Язвенная болезнь желудка и 12-перстной кишки.	Медикаментозная терапия (снижение кислотности-пептической агрессии; усиление защитных свойств слизистой оболочки; эрадикация хеликобактерной инфекции). Немедикаментозная терапия. Осложнения. Прогноз.			2	
27	7	Воспалительные заболевания кишечника.	Язвенный колит. Болезнь Крона. Этиология, патогенез, классификация, клинические синдромы. Диагностика. Дифференциальная диагностика.			3	
28	7	Заболевания поджелудочной	Хронический панкреатит у детей. Эпидемиология. Классификация. Этиология. Патогенез. Клиническая картина.			3	

		железы	Алгоритм диагностики (клиническое обследование, лабораторное обследование, инструментальные методы). Дифференциальная диагностика. Примеры формулировки диагноза. Терапия: цели, немедикаментозная терапия, медикаментозная терапия. Хирургическое лечение Прогноз.				
29	8	Гломерулонефриты	Острый постстрептококковый гломерулонефрит. Эпидемиология. Клиническая классификация. Морфологическая классификация. Этиология и патогенез. Особенности клинической картины и течения различных морфологических вариантов. Дифференциальная диагностика. Медикаментозное лечение. Прогноз.				4
30	8	Инфекция мочевыводящих путей.	Термины и определения. Эпидемиология. Этиология и патогенез. Кодирование по МКБ-10. Классификация. Диагностика: жалобы и анамнез, физикальное обследование, лабораторная и инструментальная диагностика. Дифференциальная диагностика острого цистита и острого пиелонефрита. Подходы к антибактериальной терапии. Осложнения. Показания к госпитализации. Исходы и прогноз.				4
31	8	Наследственные тубулопатии.	Наследственные тубулопатии. Определение. Этиология и патогенез. Эпидемиология. Классификация. Проксимальные, петлевые и дистальные тубулопатии. Диагностика (жалобы и анамнез, лабораторная, инструментальная и иная диагностика). Лечение (консервативное, хирургическое). Ведение пациентов. Осложнения. Исходы. Прогноз.				4
32	8	Нефротический синдром	Определение. Этиология и патогенез. Эпидемиология. Кодирование по МКБ-10. Классификация. Диагностика (жалобы и анамнез, физикальное обследование, лабораторная диагностика, инструментальная и иная диагностика). Дифференциальный диагноз. Консервативное лечение. Реабилитация. Исходы и прогноз. Критерии качества оказания медицинской помощи.				4
33	8	Почечная недостаточность	Хроническая почечная недостаточность. Эпидемиология. Этиология. Патогенез. Классификация хронической болезни почек. Клинико-лабораторные признаки ХПН. Этапы диагностики ХПН. Немедикаментозное лечение. Медикаментозное лечение. Заместительная почечная терапия. Прогноз.				2

34	9	Сахарный диабет	Диагностические критерии сахарного диабета и других нарушений гликемии. Цели и основные направления лечения сахарного диабета у детей. Немедикаментозная терапия СД: питание детей с СД, физическая нагрузка. Заместительная терапия инсулином: общие положения.				4
35	9	Заболевания щитовидной железы.	Врожденный гипотиреоз. Неонатальный скрининг. Лабораторная диагностика врожденного гипотиреоза. Лечение. Возрастные дозы левотироксина натрия для лечения детей с врожденным гипотиреозом. Прогноз.				2
36	9	Заболевания надпочечников.	Врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН). Гипокортицизм. Гиперкортицизм.				2
37	9	Эндокринные аспекты патологии половых желез.	Преждевременное половое созревание. Определение. Классификация. Особенности клинической картины при различных нозологических формах преждевременного полового развития. Диагностика. Терапевтическая тактика в зависимости от этиологического варианта ППР.				2
38	9	Ожирение у детей и подростков	Определение. Эпидемиология. Критерии диагноза. Классификация. План обследования пациента с ожирением. Лечение. Меры по изменению образа жизни. Медикаментозная терапия. Критерии эффективности терапии. Ведение пациентов с ожирением.				2
39	10	Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей.	Диабетический кетоацидоз. Гипогликемическое состояние. Обструкция верхних дыхательных путей. Обструкция нижних дыхательных путей. Обструкция дыхательных путей, вызванная инородным телом. Нарушения ритма сердца. Анафилактический шок.				12
40	10	Неотложная помощь при несчастных случаях у детей.	Термические поражения (общее перегревание, термические ожоги, холодовая травма). Поражение электрическим током (электротравма). Утопление. Укусы и ужаления. Отравления (угарным газом, алкоголем и его суррогатами, лекарственными препаратами, ядовитыми грибами, концентрированными кислотами).				6
Итого				32	38	32	48

3.6. Тематический план практических занятий

№ п/п	№ раздела дисциплины	Тематика практических занятий	Содержание практических занятий	Трудоемкость (час)			
				№ сем. 1	№ сем. 2	№ сем. 3	№ сем. 4
1	2	3	4	5	6	7	8
1	1	Оптимизация питания здоровых и больных детей первого года жизни	<p>Правила смешанного и искусственного вскармливания. Прикорм: цели, обоснование необходимости и сроков введения. Формирование вкусовых навыков. Правила введения продуктов и блюд прикорма.</p> <p>Составление суточного рациона детям первого года жизни при различных видах вскармливания.</p> <p>Функциональные нарушения ЖКТ у детей грудного возраста и их диетическая коррекция. Диетотерапия и диетопрофилактика пищевой аллергии. Диетотерапия при недостаточности питания, целиакии и других заболеваниях.</p> <p>Составление лечебных диет.</p>	12			
2	1	Комплексная оценка состояния здоровья детей. Оптимизация здоровья детей.	<p>Заключение по комплексной оценке состояния здоровья детей. Алгоритм определения группы здоровья.</p> <p>Диагностика, профилактика и коррекция недостаточности витамина D у детей.</p>	3			
3	1	Иммунопрофилактика в педиатрии	<p>Особые клинические обстоятельства и тактика вакцинации.</p> <p>Вакцинация детей с аллергическими заболеваниями. Вакцинация детей с иммунодефицитными состояниями.</p>	1			
4	2	Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка.	<p>Гемолитическая болезнь новорожденных.</p> <p>Дыхательные расстройства у новорожденных.</p> <p>Асфиксия новорожденных</p> <p>Внутриутробные инфекции.</p> <p>Сепсис новорожденных.</p> <p>Некротизирующий энтероколит.</p> <p>Перинатальные поражения ЦНС.</p>	12			
5	2	Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка.	<p>Особенности течения некоторых заболеваний недоношенных.</p> <p>Синдром дыхательных расстройств у недоношенных новорожденных. Внутриутробные и неонатальные пневмонии.</p> <p>Геморрагические и гипоксически-ишемические поражения головного мозга у недоношенных.</p>	6			
6	3	Пневмонии у детей.	<p>Организация пульмонологической помощи пациентам пульмонологического профиля (Распоряжение МЗ КО от 29.05.2018 № 340). Маршрутизация</p>		6		

			пациентов с пневмонией. Этиологическая диагностика пневмоний. Терапия пневмоний с позиций доказательной медицины. Диспансерное наблюдение реконвалесцентов.				
7	3	Аллергические заболевания органов дыхания.	Бронхиальная астма. Фармакотерапия. Ступенчатый подход к базисной терапии. Оценка контроля. АСИТ. Обучение пациентов.		6		
8	3	Хронические и врожденные заболевания органов дыхания.	Муковисцидоз. Этиология и патогенез. Клинические проявления. Легочные проявления. Микробная колонизация бронхов. Изменения верхних дыхательных путей. Кишечный синдром. Изменения печени. Диагностика: клиническая диагностика, потовый тест, исследование ДНК, экзокринная функция поджелудочной железы, копрограмма, другие методы. Общие принципы и цели лечения. Обязательные составляющие комплексного лечения: кинезитерапия, муколитическая терапия, антибактериальная терапия, противовоспалительная терапия, заместительная ферментотерапия, диетотерапия. Лечение осложнений. Оценка эффективности лечения. Активное диспансерное наблюдение. Прогноз.		6		
9	4	Врожденные пороки сердца.	Сроки оперативной коррекции ВПС. Критические состояния при ВПС. Ведение детей с ВПС. Профилактика, исходы, прогноз.		2		
10	4	Нарушения ритма сердца и проводимости.	Нарушения и аномалии проведения импульса: блокады проведения импульса, преждевременное возбуждение желудочков. Гемодинамика, ЭКГ-признаки, дифференциальная диагностика, терапия.		2		
11	4	Миокардиты	Немедикаментозное лечение миокардитов. Медикаментозная терапия (этиотропная терапия подтвержденной инфекции, патогенетическая терапия). Хирургическое лечение. Ведение пациентов. Критерии оценки качества медицинской помощи при миокардите.		2		
12	4	Артериальная гипертензия у детей и подростков.	Немедикаментозное лечение артериальной гипертензии. Медикаментозная терапия первичной и вторичных артериальных гипертензий. Лечение гипертонического криза. Принципы диспансерного наблюдения. Профилактика АГ.		3		
13	4	Острая ревматическая лихорадка.	Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне. Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне. Индикаторы эффективности лечения.		2		
14	4	Юношеский	Лечение юношеского полиартрита		3		

		артрит.	<p>M08.3 (полиартикулярный РФ-негативный ЮИА по классификации IAR), ювенильного ревматоидного артрита серопозитивного M08.0 (полиартикулярный РФ-позитивный ЮИА по классификации IAR), пауциартикулярного юношеского артрита M08.4 (олигоартикулярный персистирующий ЮИА по классификации IAR); увеита, ассоциированного с ЮИА.</p> <p>Хирургическое лечение. немедикаментозное лечение. Диспансерное наблюдение.</p>				
15	4	Диффузные заболевания соединительной ткани.	<p>Ювенильная системная склеродермия. Эпидемиология. Классификация. Этиология и патогенез. Клиническая картина. Критерии диагностики. Лабораторная диагностика. Лечение. Медикаментозная терапия: ГКС, цитотоксические средства и антифиброзные препараты. Прогноз.</p>		2		
16	5	Оценка и фармакотерапия болевого синдрома у детей	<p>Подходы к обезболиванию у детей при различных видах боли. Привыкание к наркотическим анальгетикам, синдром отмены. Риски формирования. Профилактика. Передозировка наркотических анальгетиков. Причины. Клиника. Неотложная помощь.</p>		4		
17	6	Болезни эритрона.	<p>Железодефицитная анемия (ЖДА). Препараты железа для приема внутрь. Расчет доз с учетом тяжести анемии, массы тела больного и терапевтического плана. Контроль эффективности лечения.</p>			2	
18	6	Патология гемостаза.	<p>Гемофилия. Идиопатическая (аутоиммунная) тромбоцитопеническая пурпура. Лечение. Показания для хирургического лечения. Прогноз.</p>			2	
19	6	Лейкозы у детей и подростков.	<p>Острый лимфобластный лейкоз Основные фазы лечения: индукция ремиссии, мультиагентная консолидация («закрепление») ремиссии, поддерживающая терапия.</p>			2	
20	7	Функциональные расстройства органов пищеварения у детей.	<p>Лечение функциональных гастроинтестинальных расстройств у детей и подростков. Лечение функциональных расстройств билиарного тракта.</p>			6	
21	7	Хронический гастрит и гастродуоденит	<p>Эпидемиология. Этиология и патогенез. Классификация. Хронический гастрит типа В, индуцированный <i>Helicobacter pylori</i>. Аутоиммунный хронический гастрит типа А. Смешанная форма хронического гастрита. Гастрит вследствие дуоденального рефлюкса. Диагностика. Терапия. Контроль за эффективностью эрадикации НР. Диспансерное</p>			6	

			наблюдение.				
22	7	Язвенная болезнь желудка и 12-перстной кишки.	Алгоритмы ведения пациентов. Современные схемы эрадикационной терапии. Диспансерное наблюдение. Противоречивая терапия. Критерии качества медицинской помощи.			10	
23	7	Воспалительные заболевания кишечника.	Язвенный колит. Болезнь Крона. Алгоритмы ведения пациентов. Медикаментозные средства лечения. Алгоритмы диагностики и лечения. Хирургическое лечение. Критерии качества медицинской помощи.			6	
24	8	Гломерулонефриты	Хронический гломерулонефрит. Эпидемиология. Классификация. Этиология. Особенности клинической картины и течения различных морфологических вариантов. Диагностика. Медикаментозная и немедикаментозная терапия. Диспансерное наблюдение. Прогноз.				12
25	8	Инфекция мочевыводящих путей.	Формулировка диагнозов. Антибактериальная терапия ИМВП. Выявление и коррекция нарушений уродинамики. Алгоритмы ведения пациентов. Профилактика и диспансерное наблюдение. Критерии качества оказания медицинской помощи.				12
26	9	Сахарный диабет	Лечение сахарного диабета 1-го типа у детей. Заместительная терапия инсулином. Критерии компенсации сахарного диабета. Осложнения инсулинотерапии: гипогликемические состояния, липодистрофии, аллергия к препаратам инсулина. Самоконтроль при СД как компонент лечения. Средства для самоконтроля.				12
27	9	Заболевания щитовидной железы.	Диффузный токсический зоб. Эутиреодный зоб. Аутоиммунный тиреоидит.				2
28	9	Ожирение у детей и подростков	Схема обследования ребенка с ожирением. Осложнения и последствия ожирения. Лечение: изменение образа жизни, диета, физические упражнения, медикаментозная терапия.				2
29	10	Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей.	Диабетический кетоацидоз. Гипогликемическое состояние. Обструктивные заболевания дыхательных путей. Нарушения ритма сердца.				8
Итого				34	38	34	48

3.7. Самостоятельная работа обучающегося

№ п/п	№ семестра	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Виды СРС	Всего часов
-------	------------	--	----------	-------------

1	2	3	4	5
1	1	Основы превентивной педиатрии.	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе). Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки. Изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации..	60
2		Неонатология	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе). Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки. Изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации.	82
Итого часов в семестре:				142
1	2	Болезни органов дыхания	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе). Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки. Изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации.	70
2		Детская кардиология и ревматология	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе). Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки. Изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации.	70
3		Вопросы оказания паллиативной медицинской помощи в педиатрии	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе). Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки.	26

			Изучение нормативных документов. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации.	
Итого часов в семестре:				166
1	3	Гематология детского возраста	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе). Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки. Изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации.	58
2		Болезни органов пищеварения	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе). Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки. Изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации.	84
Итого часов в семестре:				142
1	4	Болезни почек и мочевыводящих путей	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе). Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки. Изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации.	78
2		Болезни эндокринной системы	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе). Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки. Изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации.	52
3		Неотложная помощь в педиатрии	Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе).	50

			Работа с вопросами, тестами и задачами для самопроверки. Подготовка к текущему контролю и промежуточной аттестации.	
Итого часов в семестре:				180
Всего часов на самостоятельную работу:				630

3.8. Лабораторный практикум – не предусмотрен учебным планом

3.9. Примерная тематика курсовых проектов (работ), контрольных работ – не предусмотрены учебным планом

Раздел 4. Перечень учебно-методического и материально-технического обеспечения дисциплины (модуля)

4.1. Перечень учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине (модулю):

- тестовые задания (Вязникова М.Л., Рысева Л.Л., 2018 г.);
- ситуационные задачи (Вязникова М.Л., Рысева Л.Л., 2018 г.);
- тематические учебные наборы (табличный материал, результаты различных методов исследования, презентации, видеоматериалы и другое. (Вязникова М.Л., Рысева Л.Л., Соловьева Г.В. 2014-2018 г.г.);
- методические указания по изучению дисциплины (Вязникова М.Л., Рысева Л.Л., 2018 г.).

4.2. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины (модуля)

4.2.1. Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор(ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Педиатрия: национальное руководство	Под ред. Баранова А.А.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	-	ЭБС "Консультант врача"
2	Неонатология: учебное пособие в 2-х т., 6-е изд., испр. и доп.	Шабалов Н.П.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016	1	ЭБС "Консультант врача"
3	Неотложная педиатрия	Под ред. Блохина Б.М.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБС "Консультант врача"
4	Поликлиническая и неотложная педиатрия	Калмыкова А.С.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013	1	-
5	Детская гастроэнтерология: практическое руководство	Под ред. Мельниковой И.Ю.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018	-	ЭБС "Консультант врача"
6	Кардиология детского возраста	Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014	-	ЭБС "Консультант врача"

4.2.2. Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор(ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Основы формирования здоровья детей	Под ред. Жданова Л.А.	М.:ГЭОТАР-Медиа, 2013	1	-
2	Питание здорового ребенка: руководство	Кильдиярова Р.Р.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	-	ЭБС "Консультант врача"
3	Неотложные состояния у детей	Вельтищев Ю.В. Шарбаро В.Е.	2013 «Бином»	2	-
4	Скорая и неотложная медицинская помощь детям	Шайтор В.М.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБС "Консультант врача"
5	Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство	Таточенко В.К.	2015	10	ЭБС "Консультант врача"
6	Пневмонии у детей	Самсыгина Г.А.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018	-	ЭБС "Консультант врача"
7	Аллергология и иммунология	Под ред. Хаитова Р.М., Ильиной Н.И.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014	-	ЭБС «Консультант врача»
8	Вакцины и вакцинация: Национальное руководство	Под ред. Зверева В.В., Хаитова Р.М.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014	-	ЭБС «Консультант врача»
9	Функциональные нарушения органов пищеварения у детей. Принципы диагностики и лечения в свете Римских критериев IV	Бельмер С.В.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018	-	ЭБС «Консультант врача»
10	Детская нефрология: руководство для врачей	Игнатова М.С.	2011	2	-
11	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБС «Консультант врача»
12	Диагностика и комплексная оценка состояния здоровья детей в практике участкового педиатра: учебное пособие для системы последипломного образования врачей-	Рысева Л.Л., Муратова Н.Г., Вязникова М.Л., Соловьева Г.В.	2015	17	ЭБС Кировского ГМУ

	педиатров				
13	Здоровый ребенок. Медицинский контроль	Кильдиярова Р.Р.	2013 «МЕД-пресс-информ»	1	-
14	Эндокринные заболевания у детей и подростков	Под ред. Башнинс Е.Б		-	ЭБС «Консультант врача»
15	Наследственные болезни: Национальное руководство	Под ред. Гинтер Е.К., Пузырева В.П.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017	2	-
16	Хронические прогрессирующие заболевания у детей, требующие принятия медико-социальных решений.	Под ред. Симаходского А.С., Эрмана Л.В., Ткаченко А.	2014 Санкт-Петербургский детский хоспис. СПб: Типография Михаила Фурсова, 2014.	1	-

Клинические рекомендации:

1. «Миокардит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
2. «Юношеский артрит». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
3. Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. Министерство здравоохранения. Союз педиатров России. Ассоциация детских кардиологов России. 2015. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
4. «Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
5. «Язвенный колит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
6. «Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
7. «Тубулопатии у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
8. «Нефротический синдром у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
9. «Мочекаменная болезнь у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
10. Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с инфекцией мочевыводящих путей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2018. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
11. «Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
12. «Острый тонзиллит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
13. «Острый обструктивный ларингит (круп) и эпиглоттит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
14. «Острый бронхит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России.

- России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
15. «Острый бронхиолит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
16. «Острая респираторно-вирусная инфекция (ОРВИ) у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2018. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
17. «Бронхоэктазы у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2018. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
18. «Бронхолегочная дисплазия детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
19. «Атопический дерматит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
20. «Аллергический ринит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
21. «Диагностика и лечение гемолитической болезни новорожденных». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. 2015. Официальный сайт РАСПМ: www.raspm.ru
22. «Последствия перинатальных поражений ЦНС с синдромом мышечного гипертонуса». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
23. «Последствия перинатальных поражений ЦНС с синдромом гипервозбудимости». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
24. «Последствия перинатальных поражений ЦНС с гидроцефальным и гипертензивным синдромами». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
25. «Последствия перинатальных поражений ЦНС с эпилепсией». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
26. «Последствия перинатальных поражений ЦНС с синдромом мышечного гипотонуса». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
27. «Последствия перинатальных поражений ЦНС с атонически-астатическим синдромом». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
28. Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике респираторно-синцитиальной инфекции у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
29. Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике менингококковой инфекции у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
30. Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике ротавирусной инфекции у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
31. Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике пневмококковой инфекции у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2018. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
32. Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике гемофильной инфекции типа b у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
33. «Бронхиальная астма у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
34. «Пищевая аллергия». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров

- России. 2018. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
35. «Ювенильный дерматомиозит». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017. Официальный сайт Союза педиатров России www.pediatr-russia.ru
36. «Энтеральное вскармливание недоношенных детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. 2015. Официальный сайт РАСПМ: www.raspm.ru
37. «Базовая медицинская помощь новорожденному в родильном зале и послеродовом отделении». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. 2015. Официальный сайт РАСПМ: www.raspm.ru
38. «Ведение новорожденных с респираторным дистресс-синдромом». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. 2015. Официальный сайт РАСПМ: www.raspm.ru
39. «Парентеральное вскармливание новорожденных». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. 2015. Официальный сайт РАСПМ: www.raspm.ru
40. «Внутрижелудочковые кровоизлияния. Постгеморрагическая гидроцефалия у новорожденных детей. Принципы оказания медицинской помощи». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Российская ассоциация специалистов перинатальной медицины. 2015. Официальный сайт РАСПМ: www.raspm.ru
41. Клинические рекомендации «Детская гематология». Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А., Жуковской Е.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. ЭБС "Консультант врача".
42. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М.: Практика, 2014. ЭБС "Консультант врача".

4.3. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины (модуля)

1. База данных «Консультант врача» - база данных электронной информационной образовательной системы от ведущего российского медицинского издательства «ГЭОТАР-Медиа» - для системы последипломного образования: интернов, ординаторов, аспирантов, слушателей курсов повышения квалификации (на CD-дисках, 124 экз.).
2. Официальный сайт Союза педиатров России. Адрес сайта: www.pediatr-russia.ru/rews/recomend
3. Всемирная организация здравоохранения. Сайт ICPCN www.icpcn.org.uk. Рекомендации ВОЗ по фармакологическому лечению персистирующей боли у детей с различными медицинскими заболеваниями. 2012.
4. Официальный сайт Российской ассоциации специалистов перинатальной медицины (РАСПМ). Адрес сайта: www.raspm.ru

4.4. Перечень информационных технологий, используемых для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю), программного обеспечения и информационно-справочных систем

В учебном процессе используется лицензионное программное обеспечение:

1. Договор Microsoft Office (версия 2007) №0340100010913000043_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
2. Договор Microsoft Office (версия 2010) № 340100010914000246_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный).
3. Договор Windows (версия 2007) №0340100010913000043_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
4. Договор Windows (версия 2010) № 340100010914000246_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный),
5. Договор Антивирус Kaspersky Endpoint Security для бизнеса – Стандартный Russian Edition. 100-149 Node 1 year Educational Renewal License от 12.07.2018, лицензии 685B-MY\05\2018 (срок действия – 1 год),

6. Автоматизированная система тестирования Indigo Договор № Д53783/2 от 02.11.2015 (срок действия бессрочный, 1 год технической поддержки).

Обучающиеся обеспечены доступом (удаленным доступом) к современным профессиональным базам данных и информационно-справочным системам:

- 1) Научная электронная библиотека e-LIBRARY. Режим доступа: <http://www.e-library.ru/>.
- 2) Справочно-поисковая система Консультант Плюс – ООО «КонсультантКиров».
- 3) «Электронно-библиотечная система Кировского ГМУ». Режим доступа: <http://elib.kirovgma.ru/>.
- 4) ЭБС «Консультант студента» - ООО «ИПУЗ». Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru>.
- 5) ЭБС «Университетская библиотека онлайн» - ООО «НексМедиа». Режим доступа: <http://www.biblioclub.ru>.
- 6) ЭБС «Консультант врача» - ООО ГК «ГЭОТАР». Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/>
- 7) ЭБС «Айбукс» - ООО «Айбукс». Режим доступа: <http://ibooks.ru>.

4.5. Описание материально-технической базы, необходимой для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю)

В процессе преподавания дисциплины (модуля) используются следующие специальные помещения:

- аудитории, оборудованные мультимедийными и иными средствами обучения, позволяющими использовать симуляционные технологии, с типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных исследований в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально (КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница», г. Киров, ул. Менделеева, 16: конференц-зал (67 м²); учебные аудитории кафедры педиатрии №1 (16 м²), №2 (12 м²); ассистентская (16,7 м²).

- аудитории, оборудованные фантомной и симуляционной техникой, имитирующей медицинские манипуляции и вмешательства, в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально (Центр аккредитации и симуляционных навыков, г. Киров, ул. Пролетарская, 38: станции №1, №2, №3, №4, №5);

- помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами, оснащенные специализированным оборудованием и (или) медицинскими изделиями (тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, термометр, медицинские весы, ростомер, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, электрокардиограф, облучатель бактерицидный, электронные весы для детей до года, пособия для оценки психофизического развития ребенка, аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками, пеленальный стол, сантиметровые ленты) и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально, а также иное оборудование, необходимое для реализации программы ординатуры (КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница», г. Киров, ул. Менделеева, 16: профильные отделения стационара и учебные аудитории кафедры педиатрии №1, №2).

Специальные помещения укомплектованы специализированной мебелью и техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации большой аудитории.

Для проведения занятий лекционного типа предлагаются наборы демонстрационного оборудования и учебно-наглядных пособий, обеспечивающие тематические иллюстрации, соответствующие рабочей программе дисциплины.

Помещения для самостоятельной работы обучающихся оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечены доступом в электронную информационно-образовательную среду организации.

Аппаратура и приборы, используемые в образовательном процессе:

КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» г. Киров, ул.	Инкубатор для новорожденных реанимационный
	Инкубатор для новорожденных OhmedaOhio
	Инкубатор для новорожденных Amelie
	Инкубатор для новорожденных

Менделеева, 16 Педиатрическое отделение детей до 1 года	Монитор-сигнализатор задержки дыхания детский «Бэби Сенс»
	Установка фототерапевтическая CHS-RU-34
	Лампа для фототерапии новорожденных
	Шприцевой насос RocheLitus P-1800
	Дозатор шприцевой ДШВ-1
	Монитор жизненно важных функций с датчиками для новорожденных
	Анализатор газов и кислотно-основного состояния крови
	Монитор церебральных функций для новорожденного
	Отсасыватель хирургический электрический (71012401061)
	Ультрафиолетовый бактерицидный облучатель
КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» г. Киров, ул. Циолковского, 18 Педиатрическое отделение	Система постоянного мониторинга уровня глюкозы
	Система для самоконтроля глюкозы
	Инфузионный шприцевый насос "RocheLitusP-1800"
КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» г. Киров, ул. Циолковского, 18 Пульмонологическое отделение	Небулайзер "OMRON NE-CX
	Небулайзер "OMRONNE-CX-C28"
	Ингалятор компрессорный "OMRONCompAirProNE-C900"
	Отсасыватель портативный 7E-A "Армед"
	Система сбора пота "Макродакт"
	Анализатор проводимости пота
КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» г. Киров, ул. Менделеева, 16 Отделение эндоскопической диагностики	Шприцевой насос RocheLitus P-1800
	Фиброгастроуденоскоп "OLYMPUS P-20"
	Фиброгастроуденоскоп "PENTAX 24V"
	Набор для жесткой бронхоскопии "STORZ"
	Оперблок: Фиброскоп "PENTAX" урологический
	Оперблок: Цистоскоп "OLYMPUS"
	Оперблок: Фиброколоноскоп "PENTAX"
Ректоскопический набор	
КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» г. Киров, ул. Менделеева, 16 Отделение функциональной и ультразвуковой диагностики	Электрокардиограф "Аксион"
	Электрокардиограф ЭКЗТ-12-ОЗ "Альтон"
	Электрокардиограф ECG-1250
	Спирометр "СПИРО С-100"
	Комплекс холтеровского мониторинга "Холтер-ДМС"
	Электроэнцефалограф многофункциональный "Энцефалон"
	Ультразвуковой стационарный сканер SONIX
	Ультразвуковой сканер экспертного класса PHILIPS
	Портативный ультразвуковой аппарат CHISONQ5
Система ультразвуковая диагностическая NOGIA	
КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» г. Киров, ул. Менделеева, 16 Отделение анестезиологии и реанимации	Аппарат для лечения гипотермии KanMed
	Дефибриллятор-монитор с кардиостимулятором PRIMEDIC
	Респиратор для новорожденных транспортный REANIMATOR
	Аппарат ИВЛ Servo-infant
	Транспортный инкубатор для новорожденных MedixTR-306
	Инфузионный шприцевой насос PerfusorComact
	Ларингоскоп
	Инкубатор для новорожденных ИКШ-21
	Комплекс реанимационный для новорожденных КРН-01

Монитор слежения за пациентом «Апполон»
Инкубатор для новорожденных реанимационный
Отсасыватель медицинский ОМ-1
Аппарат ИВЛ для детей и новорожденных NPB-840
Электроотсос ITCAVAC OP-95
Инфузионный насос
Аппарат наркозно-дыхательный Полинаркон 2П
Блок мультипараметрического мониторинга BSM-2301К
Увлажнитель кислорода пузырьковый в комплекте с расходомером
Аппарат для лечения гипотермии у новорожденных КанмедБебиУор-мер
Монитор прикроватный (неонатальная комплектация) BSM-235 1К
Аппарат ИВЛ детский SLE2000
Монитор пациента мульти-параметровый Star
Аппарат ИВЛ Neumovent
Инкубатор для новорожденных Amelie
Система назального постоянного положительного давления Medijet с графическим монитором Sindi
Комплекс реанимационный для новорожденных КРН-01
Дефибриллятор ДКИ-Н-04 (71012400172)

Раздел 5. Методические рекомендации по организации изучения дисциплины (модуля)

Процесс изучения дисциплины предусматривает: контактную (работа на лекциях и практических занятиях) и самостоятельную работу.

Основное учебное время выделяется на практические занятия.

В качестве основных форм организации учебного процесса по дисциплине выступают классические лекционные, практические и семинарские занятия (с использованием интерактивных технологий обучения), а также самостоятельная работа обучающихся.

При изучении учебной дисциплины (модуля) обучающимся необходимо освоить практические умения по специальности «Педиатрия».

При проведении учебных занятий кафедра обеспечивает развитие у обучающихся навыков командной работы, межличностной коммуникации, принятия решений, лидерских качеств (путем проведения интерактивных лекций, групповых дискуссий, ролевых игр, тренингов, анализа ситуаций и имитационных моделей, преподавания дисциплины (модуля) в форме курса, составленного на основе результатов научных исследований, проводимых Университетом, в том числе с учетом региональных особенностей профессиональной деятельности выпускников и потребностей работодателей).

Лекции:

Классическая лекция. Рекомендуется при изучении тем: «Иммунопрофилактика в педиатрии», «Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка», «Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка», «Хронические и врожденные заболевания органов дыхания», «Диффузные заболевания соединительной ткани», «Лейкозы у детей и подростков», «Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки», «Гломерулонефриты», «Почечная недостаточность» и другие.

На лекциях излагаются темы дисциплины, предусмотренные рабочей программой, акцентируется внимание на наиболее принципиальных и сложных вопросах дисциплины, устанавливаются вопросы для самостоятельной проработки. Конспект лекций является базой при подготовке к практическим и семинарским занятиям, к экзамену, а также для самостоятельной работы.

Изложение лекционного материала рекомендуется проводить в мультимедийной форме. Смысловая нагрузка лекции смещается в сторону от изложения теоретического материала к формированию мотивации самостоятельного обучения через постановку проблем обучения и показ путей решения профессиональных проблем в рамках той или иной темы. При этом основным методом ведения лекции является метод проблемного изложения материала.

Лекция-дискуссия - обсуждение какого-либо вопроса, проблемы, рассматривается как метод, активизирующий процесс обучения, изучения сложной темы, теоретической проблемы. Рекомендуется использовать при изучении тем: «Комплексная оценка состояния здоровья детей», «Аллергические заболевания органов дыхания. Бронхиальная астма», «Нарушения ритма сердца и проводимости», «Концепция развития паллиативной медицинской помощи», «Сахарный диабет», «Эндокринные аспекты патологии половых желез», «Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей» и другие.

Важной характеристикой дискуссии, отличающей её от других видов спора, является аргументированность. Обсуждая дискуссионную проблему, каждая сторона, оппонируя мнению собеседника, аргументирует свою позицию. Отличительной чертой дискуссии выступает отсутствие тезиса и наличие в качестве объединяющего начала темы.

Практические занятия:

Практические занятия по дисциплине проводятся с целью приобретения практических навыков в области педиатрии.

Практические занятия проводятся в виде собеседований, обсуждений, дискуссий в микрогруппах, демонстрации тематических больных и использования наглядных пособий, отработки практических навыков на тренажерах, симуляторах центра манипуляционных навыков, решения ситуационных задач, тестовых заданий, разбора клинических больных.

Выполнение практической работы обучающиеся производят как в устном, так и в письменном виде, в виде презентаций и докладов.

Практическое занятие способствует более глубокому пониманию теоретического материала учебной дисциплины, а также развитию, формированию и становлению различных уровней составляющих профессиональной компетентности обучающихся.

При изучении дисциплины используются следующие формы практических занятий:

- семинар традиционный по темам: «Порядок проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних», «Оптимизация питания здоровых детей первого года жизни», «Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка», «Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка»; «Врожденные пороки сердца», «Болезни эритроцитов», «Лейкозы у детей и подростков», «Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина)», «Гломерулонефриты», «Нефротический синдром», «Заболевания щитовидной железы», «Заболевания надпочечников» и другие.

- семинар-дискуссия по темам: «Иммунопрофилактика в педиатрии», «Комплексная оценка состояния здоровья детей. Оптимизация здоровья детей», «Инфекции верхних дыхательных путей и ЛОР-органов», «Пневмонии у детей», «Артериальная гипертензия у детей и подростков», «Оценка и фармакотерапия болевого синдрома у детей», «Коммуникации с детьми и решение эмоциональных проблем в паллиативной медицинской помощи», «Функциональные расстройства органов пищеварения у детей», «Наследственные тубулопатии», «Ожирение у детей и подростков», «Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей», «Неотложная помощь при несчастных случаях у детей» и другие.

Самостоятельная работа:

Самостоятельная работа студентов подразумевает подготовку по всем разделам дисциплины «Педиатрия» и включает подготовку к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературы); работу с вопросами, тестами и задачами для самопроверки; изучение федеральных клинических рекомендаций и нормативных документов; подготовку к текущему контролю и промежуточной аттестации.

Работа с учебной литературой рассматривается как вид учебной работы по дисциплине «Педиатрия» и выполняется в пределах часов, отводимых на её изучение (в разделе СРС). Каждый обучающийся обеспечен доступом к библиотечным фондам университета и кафедры. Во время изучения дисциплины обучающиеся (под контролем преподавателя) самостоятельно проводят работу с больными. Работа обучающегося в группе формирует чувство коллективизма и коммуникабельность. Обучение способствует воспитанию у обучающихся навыков общения с больным с учетом этико-деонтологических особенностей патологии и пациентов. Самостоятельная работа с пациентами способствует формированию должного с этической стороны поведения, аккуратности,

дисциплинированности.

Исходный уровень знаний обучающихся определяется тестированием.

Текущий контроль освоения дисциплины проводится в форме решения типовых ситуационных задач, тестового контроля, приема практических навыков.

В конце изучения дисциплины (модуля) проводится промежуточная аттестация с использованием тестового контроля, собеседования по ситуационным задачам.

Вопросы по дисциплине включены в государственную итоговую аттестацию ординаторов.

Раздел 6. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля) (приложение А)

Изучение дисциплины следует начинать с проработки данной рабочей программы, методических указаний, прописанных в программе, особое внимание уделяется целям, задачам, структуре и содержанию дисциплины.

Успешное изучение дисциплины требует от обучающихся посещения лекций, активной работы на практических занятиях, выполнения всех учебных заданий преподавателя, ознакомления с основной и дополнительной литературой. Лекции имеют в основном обзорный характер и нацелены на освещение наиболее трудных вопросов, а также призваны способствовать формированию навыков работы с научной литературой. Предполагается, что обучающиеся приходят на лекции, предварительно проработав соответствующий учебный материал по источникам, рекомендуемым программой.

Основным методом обучения является самостоятельная работа ординаторов с учебно-методическими материалами, научной литературой, Интернет-ресурсами.

Правильная организация самостоятельных учебных занятий, их систематичность, целесообразное планирование рабочего времени позволяют обучающимся развивать умения и навыки в усвоении и систематизации приобретаемых знаний, обеспечивать высокий уровень успеваемости в период обучения, получить навыки повышения профессионального уровня.

Основной формой промежуточного контроля и оценки результатов обучения по дисциплине является экзамен. На экзамене обучающиеся должны продемонстрировать не только теоретические знания, но и практические навыки, полученные на практических занятиях.

Постоянная активность на занятиях, готовность ставить и обсуждать актуальные проблемы дисциплины - залог успешной работы и положительной оценки.

Подробные методические указания к практическим занятиям и внеаудиторной самостоятельной работе по каждой теме дисциплины представлены в приложении А.

Раздел 7. Оценочные средства для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю) (приложение Б)

Оценочные средства – комплект методических материалов, нормирующих процедуры оценивания результатов обучения, т.е. установления соответствия учебных достижений запланированным результатам обучения и требованиям образовательной программы, рабочей программы дисциплины.

ОС как система оценивания состоит из следующих частей:

1. Перечня компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы.
2. Показателей и критериев оценивания компетенций на различных этапах их формирования, описание шкал оценивания.
3. Типовых контрольных заданий и иных материалов.
4. Методических материалов, определяющих процедуры оценивания знаний, умений, навыков и (или) опыта профессиональной деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций.

Оценочные средства для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации по дисциплине представлены в приложении Б.

Кафедра педиатрии

Приложение А к рабочей программе дисциплины

Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины

«Педиатрия»

Специальность 31.08.19 Педиатрия
(уровень подготовки кадров высшей квалификации)

Раздел 1. Основы превентивной педиатрии

Тема 1.1: Порядок проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений в вопросах профилактической деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть основные направления профилактической деятельности врача-педиатра.
- Изучить порядок проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних (Приказ МЗ РФ от 10 августа 2017 г. № 514н).
- Изучить перечень исследований и осмотров врачами-специалистами при проведении профилактических медицинских осмотров в зависимости от возраста несовершеннолетних.
- Рассмотреть порядок заполнения учетной формы № 030-ПО/у-17 "Карта профилактического медицинского осмотра несовершеннолетнего" и форму статистической отчетности N 030-ПО/о-17 "Сведения о профилактических медицинских осмотрах несовершеннолетних».

Обучающийся должен знать:

- Нормативные правовые акты, регламентирующие порядок проведения медицинских осмотров несовершеннолетних, в том числе профилактических медицинских осмотров, в связи с занятиями физической культурой и спортом, прохождения диспансеризации, диспансерного наблюдения, в том числе в период обучения и воспитания в образовательных организациях.
- Основные принципы профилактического наблюдения за детьми с учетом возраста ребенка, состояния здоровья в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Перечень врачей-специалистов для проведения профилактических медицинских осмотров, лабораторных и инструментальных обследований, профилактических прививок.
- Критерии распределения детей на группы здоровья с учетом диагноза, результатов функционального обследования, кратности перенесенных заболеваний в течение года, нервно-психического и физического развития.
- Критерии распределения детей на группы здоровья для занятия физической культурой в образовательных организациях с учетом диагноза и перенесенного заболевания.
- Правила получения согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на обработку персональных данных, на проведение обследования, лечение и иммунопрофилактику.

Обучающийся должен уметь:

- Организовывать и обеспечивать проведение профилактических медицинских осмотров детей с учетом их возраста и состояния здоровья в соответствии с действующими нормативными правовыми актами.
- Определять группу здоровья ребенка с учетом диагноза, результатов функционального обследования, кратности перенесенных заболеваний в течение года, нервно-психического и физического развития.
- Устанавливать группу здоровья ребенка для занятия физической культурой в образовательных учреждениях с учетом диагноза и перенесенного заболевания.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками организации и проведения профилактических осмотров детей различных возрастных групп.
- Алгоритмами установления группы здоровья ребенка, медицинской группы здоровья ребенка для занятия физической культурой в образовательных организациях.
- Методологией оценки эффективности профилактической работы с детьми различных возрастно-половых групп.
- Методологией формирования у детей и их родителей элементов здорового образа жизни.
- Навыками оформления учетно-отчетной медицинской документации о профилактических медицинских осмотрах несовершеннолетних.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

- Правила проведения профилактических осмотров. Каким Приказом регламентируется Порядок проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних?
- С какой целью проводятся профилактические медицинские осмотры несовершеннолетних?
- Перечень лабораторных, функциональных и иных исследований, осмотров врачами-специалистами в зависимости от возраста ребенка.
- В какие возрастные периоды проводятся профилактические осмотры?
- Что является необходимым предварительным условием проведения профилактического осмотра?
- Правила определения медицинских групп для занятий несовершеннолетними физической культурой?
- Какие формы учетно-отчетной медицинской документации должны быть оформлены при проведении профилактических медицинских осмотров?

Справочная информация по теме занятия:

**ПЕРЕЧЕНЬ
ИССЛЕДОВАНИЙ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ МЕДИЦИНСКИХ
ОСМОТРОВ НЕСОВЕРШЕННОЛЕТНИХ**

№ п/п	Возрастные периоды, в которые проводятся профилактические медицинские осмотры несовершеннолетних	Осмотры врачами-специалистами	Лабораторные, функциональные и иные исследования
1.	Новорожденный	Педиатр	Неонатальный скрининг на врожденный гипотиреоз, фенилкетонурию, адреногенитальный синдром, муковисцидоз и галактоземию <*> Аудиологический скрининг <***>
2.	1 месяц	Педиатр Невролог Детский хирург Офтальмолог Детский стоматолог	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) Ультразвуковое исследование почек Ультразвуковое исследование тазобедренных суставов Эхокардиография Нейросонография Аудиологический скрининг <***>
3.	2 месяца	Педиатр	Общий анализ крови

			Общий анализ мочи
4.	3 месяца	Педиатр Травматолог-ортопед	Аудиологический скрининг <***>
5.	4 месяца	Педиатр	
6.	5 месяцев	Педиатр	
7.	6 месяцев	Педиатр	
8.	7 месяцев	Педиатр	
9.	8 месяцев	Педиатр	
10.	9 месяцев	Педиатр	
11.	10 месяцев	Педиатр	
12.	11 месяцев	Педиатр	
13.	12 месяцев	Педиатр Невролог Детский хирург Оториноларинголог Травматолог-ортопед	Общий анализ крови Общий анализ мочи Электрокардиография
14.	1 год 3 месяца	Педиатр	
15.	1 год 6 месяцев	Педиатр	
16.	2 года	Педиатр Детский стоматолог Психиатр детский	
17.	3 года	Педиатр Невролог Детский хирург Детский стоматолог Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог<***> Детский уролог-андролог <***>	Общий анализ крови Общий анализ мочи
18.	4 года	Педиатр Детский стоматолог	
19.	5 лет	Педиатр Детский стоматолог	
20.	6 лет	Педиатр Невролог Детский хирург Детский стоматолог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Психиатр детский Акушер-гинеколог Детский уролог-андролог	Общий анализ крови Общий анализ мочи Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) Ультразвуковое исследование почек Эхокардиография Электрокардиография
21.	7 лет	Педиатр Невролог Детский стоматолог Офтальмолог Оториноларинголог	Общий анализ крови Общий анализ мочи
22.	8 лет	Педиатр Детский стоматолог	
23.	9 лет	Педиатр Детский стоматолог	
24.	10 лет	Педиатр Невролог Детский стоматолог Детский эндокринолог Травматолог-ортопед Офтальмолог	Общий анализ крови Общий анализ мочи
25.	11 лет	Педиатр Детский стоматолог	
26.	12 лет	Педиатр	

		Детский стоматолог	
27.	13 лет	Педиатр Детский стоматолог Офтальмолог	
28.	14 лет	Педиатр Детский стоматолог Детский уролог-андролог Акушер-гинеколог Психиатр подростковый	
29.	15 лет	Педиатр Детский хирург Детский стоматолог Детский уролог-андролог Детский эндокринолог Невролог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог Психиатр подростковый	Общий анализ крови Общий анализ мочи Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) Ультразвуковое исследование почек Электрокардиография
30.	16 лет	Педиатр Детский хирург Детский стоматолог Детский уролог-андролог Детский эндокринолог Невролог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог Психиатр подростковый	Общий анализ крови Общий анализ мочи
31.	17 лет	Педиатр Детский хирург Детский стоматолог Детский уролог-андролог Детский эндокринолог Невролог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог Психиатр подростковый	Общий анализ крови Общий анализ мочи Электрокардиография

<*> Неонатальный скрининг на врожденный гипотиреоз, фенилкетонурию, адреногенитальный син-дром, муковисцидоз и галактоземию проводится детям в возрасте до 1 месяца включительно в случае от-сутствия сведений о его проведении.

<***> Аудиологический скрининг проводится детям в возрасте до 3 месяцев включительно в случае отсутствия сведений о его проведении.

<***> Медицинский осмотр врача - детского уролога-андролога проходят мальчики, вра-ча-акушера-гинеколога - девочки.

2. Практическая работа.

- решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПОРЯДОК ПРОВЕДЕНИЯ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ МЕДИЦИНСКИХ ОСМОТРОВ НЕСОВЕР-ШЕННОЛЕТНИХ РЕГЛАМЕНТИРУЕТ ПРИКАЗ

А) № 307 от 28.04.2007

Б) № 621 от 30.12.2003

В) № 125н от 21.03.2014

Г) № 514н от 10.08.2017*

2. ПРИ ОРГАНИЗАЦИИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ОСМОТРОВ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ ВПЕРВЫЕ НАЗНАЧАЮТ ОСМОТР СТОМАТОЛОГА В

- А) 1 месяц*
- Б) 3 месяца
- В) 6 месяцев
- Г) 12 месяцев

3. ПРИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОМ МЕДИЦИНСКОМ ОСМОТРЕ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ И ОБЩИЙ АНАЛИЗ МОЧИ ПРОВОДЯТСЯ В СРОКИ

- А) 1,3,6,12 мес
- Б) 2, 12 мес*
- В) 1,6,12 мес
- Г) ежемесячно

4. ПРИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОМ МЕДИЦИНСКОМ ОСМОТРЕ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ ПРОВОДИТСЯ В ВОЗРАСТЕ

- А) 1,3,6,12 мес
- Б) 6, 12 мес
- В) 1,12 мес
- Г) 12 мес*

5. РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ДЕТЕЙ, ОБСЛЕДОВАННЫХ ПРИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ОСМОТРАХ, ПО ГРУППАМ ЗДОРОВЬЯ ВЫЧИСЛЯЕТСЯ КАК

- А) абсолютное количество детей в каждой группе здоровья, поделенное на 100 и умноженное на общее количество обследованных детей
- Б) соотношение абсолютного количества детей в каждой группе здоровья к общему количеству обследованных детей и умноженное на 100% *
- В) соотношение абсолютного количества детей в каждой группе здоровья к общему количеству детей, подлежащих профилактическому осмотру, и умноженное на 100%
- Г) соотношение абсолютного количества детей в каждой группе здоровья к общему количеству детей, обучающихся в образовательной организации, и умноженное на 100%

3. Задания для групповой работы

Задание: составить условия клинической ситуации (Ф.И.О., возраст ребенка, клинический диагноз и т.д.) и заполнить форму «Медицинское заключение о принадлежности несовершеннолетнего к медицинской группе для занятий физической культурой»

Медицинское заключение о принадлежности несовершеннолетнего к медицинской группе для занятий физической культурой		
Выдано _____ (полное наименование медицинской организации)		
_____ (фамилия, имя, отчество несовершеннолетнего в дательном падеже, дата рождения)		
о том, что он (она) допущен(а) (не допущен(а)) к занятиям физической культурой (ненужное зачеркнуть) без ограничений (с ограничениями) в соответствии с медицинской группой для занятий физической культурой (ненужное зачеркнуть).		
Медицинская группа для занятий физической культурой: _____		
(указывается в соответствии с приложением N 3 к Порядку проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних)		
_____ (должность врача, выдавшего заключение)	_____ (подпись) М.П.	_____ (И.О. Фамилия)
Дата выдачи " __ " _____ 20__ г.		

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Изучить Приказ МЗ РФ от 10 августа 2017 г. № 514н «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних».

3) Ответить на вопросы для самоконтроля:

- Какой приказ регламентирует порядок проведения профилактических осмотров несовершеннолетних?
- Какими врачами-специалистами осматривается ребенок в возрасте 1 года?
- Какие исследования проводятся детям в возрасте 1 года?
- Какими врачами-специалистами осматривается ребенок в возрасте 7 лет?
- Какие исследования проводятся детям в возрасте 7 лет?
- Какими врачами-специалистами осматривается несовершеннолетний в возрасте 17 лет?
- Какие исследования проводятся несовершеннолетним в возрасте 17 лет?
- Какие выделяют медицинские группы для занятий физической культурой в зависимости от состояния здоровья несовершеннолетних?
- К какой группе здоровья относятся дети с физическими недостатками, последствиями травм и операций при условии компенсации функций органов и систем организма, степень которой не ограничивает возможность обучения или труда?

4) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. РЕБЕНОК С УПЛОЩЕНИЕМ СТОП ОТНОСИТСЯ ____ ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ
 - А) II
 - Б) III
 - В) I
 - Г) IV
2. РЕБЕНОК С НАРУШЕНИЕМ ОСАНКИ ОТНОСИТСЯ К ____ ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ
 - А) II
 - Б) III
 - В) I
 - Г) IV
3. РЕБЕНОК С МНОЖЕСТВЕННЫМ КАРИЕСОМ ОТНОСИТСЯ К ____ ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ
 - А) III
 - Б) II
 - В) I
 - Г) IV
4. РЕБЕНОК С МИОПИЕЙ СРЕДНЕЙ ИЛИ ВЫСОКОЙ СТЕПЕНЕЙ ОТНОСИТСЯ ____ ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ
 - А) II
 - Б) III
 - В) IV
 - Г) V
5. К ПОДГОТОВИТЕЛЬНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ГРУППЕ ДЛЯ ЗАНЯТИЙ ФИЗИЧЕСКОЙ КУЛЬТУРОЙ (II ГРУППА) ОТНОСЯТСЯ НЕСОВЕРШЕННОЛЕТНИЕ
 - А) без нарушений состояния здоровья и физического развития
 - Б) с функциональными нарушениями, не повлекшими отставание от сверстников в физическом развитии физической подготовленности
 - В) имеющие морфофункциональные нарушения или физически слабо подготовленные

(Эталонные ответы: 1-А; 2-А; 3-Б; 4-Б; 5-В)

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Калмыкова А.С. Поликлиническая и неотложная педиатрия. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.
Дополнительная:
1. Жданов Л.А. Основы формирования здоровья детей. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.
2. Кильдиярова Р.Р. Здоровый ребенок. Медицинский контроль. «МЕД-прессинформ». 2013.

Тема 1.2. Оптимизация питания здоровых и больных детей первого года жизни (семинар 4 ч)

Цель: совершенствование знаний и умений по современным технологиям организации рационального питания здоровых и больных детей первого года жизни как одного из ключевых подходов к улучшению состояния здоровья детского населения Российской Федерации.

Задачи:

- рассмотреть современные подходы к организации рационального вскармливания здоровых детей первого года жизни;
- внедрить в личную профессиональную деятельность современные организационные технологии по поощрению, поддержке и охране грудного вскармливания;
- совершенствовать знания по вопросам питания больных детей первого года жизни;
- внедрить в личную профессиональную деятельность современные технологии оптимизации питания детей первого года жизни при различных заболеваниях и патологических состояниях.

Обучающийся должен знать:

- Основные принципы рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп.
- Принципы ВОЗ успешного грудного вскармливания.
- Правила грудного вскармливания и его значение для сохранения здоровья матери и ребенка, состав грудного молока.
- Виды и состав смесей - заменителей грудного молока, показания и правила применения в зависимости от возраста и состояния ребенка.
- Сроки и порядок введения прикорма в зависимости от возраста и состояния ребенка.
- Методы диетотерапии алиментарно-зависимых заболеваний, функциональных нарушений пищеварения, пищевой аллергии, синдрома нарушенного кишечного всасывания, отдельных видов наследственной патологии у детей первого года жизни.

Обучающийся должен уметь:

- Разъяснять матерям пользу грудного вскармливания не менее чем до одного года жизни ребенка; правила введения прикорма в соответствии с клиническими рекомендациями.
- Прогнозировать риск развития гипогалактии; диагностировать, лечить и предупреждать возникновение гипогалактии.
- Провести расчет питания для ребенка первого года жизни.
- Оптимально выбрать смесь – заменитель женского молока для ребенка первого года жизни при искусственном или смешанном вскармливании.
- Назначить блюда прикорма в зависимости от возраста и состояния ребенка.
- Составить суточный рацион питания здоровому ребенку первого года жизни.
- Назначать диетотерапию с учетом возраста и клинической картины заболевания.

Обучающийся должен владеть:

- Методологией формирования приверженности матерей к грудному вскармливанию.
- Навыками прогнозирования риска развития гипогалактии, диагностикой, лечения и профилактики ее возникновения.
- Методами расчета питания для детей первого года жизни.
- Навыками организации различных видов вскармливания.
- Навыками подбора оптимальной смеси для искусственного вскармливания детей первого года жизни.
- Методологией введения прикормов.

- Навыками составления суточного рациона питания здоровому ребенку первого года жизни при различных видах вскармливания.
- Навыками составления суточного рациона питания больному ребенку первого года жизни при различных видах вскармливания.
- Методологией санитарно-просветительной работы по поощрению, поддержке и охране грудного вскармливания.
- Методологией формирования у детей и их родителей элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Питание здорового ребенка первого года жизни

1. Программа ЮНИСЕФ и России по поддержке грудного вскармливания.
2. Питание беременных женщин и кормящих матерей.
3. Преимущества грудного вскармливания.
4. Принципы организации различных видов вскармливания.
5. Методы расчета суточного объема пищи.
6. Адаптированные смеси, понятие и виды.
7. Техника и правила искусственного вскармливания.
8. Характеристика блюд прикорма.

Питание при фенилкетонурии (ФКУ)

1. Клинические проявления фенилкетонурии (ФКУ)?
2. Цель диетотерапии при ФКУ?
3. Специализированные продукты на основе смесей аминокислот для детей первого года жизни, больных ФКУ?
4. Главный критерий диагностики ФКУ и оценки эффективности проводимого лечения?
5. Правила введения прикорма при ФКУ.
6. Схемы контроля содержания фенилаланина в крови для детей первого года жизни?

Питание при галактоземии

1. Назовите единственный метод лечения классической галактоземии.
2. Какие продукты пожизненно исключаются из рациона больного?
3. Какие смеси используют для лечения больных галактоземией?
4. Особенности назначения прикорма при галактоземии?
5. Как осуществляют контроль адекватности проводимой терапии?

Питание при непереносимости углеводов – лактазной недостаточности

1. Диетотерапия лактазной недостаточности при естественном вскармливании.
2. Диетотерапия лактазной недостаточности при искусственном вскармливании.

Питание при железодефицитной анемии (ЖДА)

1. Физиологические потребности и рекомендуемые нормы потребления железа детьми первого года жизни.
2. Формы присутствия железа в продуктах питания.
3. Содержание железа в продуктах животного происхождения.
4. Современные подходы к коррекции рационов питания детей при ЖДА.
5. Профилактика ЖДА.

Справочная информация по теме занятия:

Рекомендуемый среднесуточный набор продуктов питания для кормящих женщин (г, брутто)*

Продукты	Количество	Продукты	Количество
Хлеб пшеничный	150	Творог 9% жирности	50
Хлеб ржаной	100	Сметана 10% жирности	15
Мука пшеничная	20	Масло сливочное	25
Крупы, макаронные изделия	70	Масло растительное	15
Картофель	200	Яйцо, шт.	1/2
Овощи	500	Сыр	15
Фрукты	300	Чай	1
Соки	150	Кофе	3
Фрукты сухие	20	Соль	8
Сахар	60	Химический состав рационов	
Кондитерские изделия	20	Белки	104
		в том числе животные, г	60
Мясо, птица	170	Жиры	93
		в том числе растительные, г	25
Рыба	70	Углеводы, г	370
Молоко, кефир и другие кисломолочные продукты 2,5% жирности	600	Энергетическая ценность, ккал	2735

* — Разработаны ГУ НИИ питания РАМН, утверждены Департаментом медико-социальных проблем семьи, материнства и детства Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации 16.05.2006 г. № 15-3/691-04.

Характеристика современных адаптированных молочных смесей



Примерная схема введения прикорма детям первого года жизни

Наименование продуктов и блюд (г, мл)	Возраст (мес.)			
	4—6	7	8	9—12
Овощное пюре	10—150	170	180	200
Молочная каша	10—150	150	180	200
Фруктовое пюре	5—60	70	80	90—100
Фруктовый сок	5—60	70	80	90—100
Творог*	10—40	40	40	50
Желток, шт.	—	0,25	0,5	0,5
Мясное пюре*	5—30	30	50	60—70
Рыбное пюре	—	—	5—30	30—60
Кефир и др. неадаптированные кисломолочные Напитки	—	—	200	200
Сухари, печенье	—	3—5	5	10—15
Хлеб пшеничный	—	—	5	10
Растительное масло	1—3	5	5	6
Сливочное масло	1—4	4	5	6

Содержание железа в продуктах животного происхождения*

Продукты	Суммарное содержание Fe (мг/100 г)	Основные железосодержащие соединения	
		Продукты	Железо
Печень	6,9	Ферритин, гемосидерин	
Язык говяжий	4,1	Гем	
Мясо кролика	3,3	Гем	
Мясо индейки	1,4	Гем	
Мясо курицы	1,6	Гем	
Говядина	2,7	Гем	
Конина	3,1	Гем	
Скумбрия	1,7	Ферритин, гемосидерин	
Сазан	0,6	Ферритин, гемосидерин	
Судак	0,5	Ферритин, гемосидерин	
Хек/треска	0,5	Ферритин, гемосидерин	
Продукты	Железо	Продукты	Железо
Морская капуста	16	Петрушка зелень	1,9
Шиповник свежий	1,3	Укроп	1,6

Гречка ядрица	6,7	Капуста цветная	1,4
Геркулес	3,6	Капуста брюссель- ская	1,3
Толокно	3,0	Свекла	1,4
Пшено крупа	2,7	Курага	3,2
Кукуруза крупа	2,7	Инжир свежий	3,2
Орехи	2,3–5,0	Чернослив	3,0
Хлеб бородинский	3,9	Хурма	2,5
Хлеб формовой	3,9	Груша свежая	2,3
Хлеб рижский	3,1	Яблоко свежее	2,2
Батон нарезной мука высш. сорта мука 1 сорта	1,2 2,0	Алыча	1,9
Чечевица, зерно	11,8	Облепиха	1,4
Соя, зерно	9,7	Смородина черная	1,3
Горох, зерно	6,8	Земляника	1,2
Шпинат	3,5	Малина	1,2
Щавель	2,0	Гранаты	1,0

* - Таблицы химического состава и калорийности российских пищевых продуктов питания (под ред. И.М. Скурихина, В.А. Тутельяна), 2008.

Сроки введения прикорма детям первого года жизни с фенилкетонурией

Продукты и блюда	Возраст, мес
Сок фруктовый	4
Фруктовое пюре	4,5
Овощное пюре	5
Каши низкобелковые	5,5
Кисель, мусс низкобелковые	6
Вермишель низкобелковая	7
Хлеб низкобелковый	8
Каши молочные	–
Творог	–
Яйцо	–
Мясо	–

Кефир	–
Сухари, печенье	–
Растительное масло	4
Сливочное масло	5

Сроки введения прикорма детям первого года жизни с галактоземией

Продукты и блюда	Возраст, мес
Сок фруктовый	4
Фруктовое пюре	4,5
Овощное пюре	5
Каша молочные	–
Каша безмолочные	5–5,5
Творог	–
Яйцо (желток)*	После 12 мес
Мясное пюре	6
Рыба	8
Кефир и другие кисломолочные продукты	–
Сухари, печенье (обычные)	–
Сухари, печенье, (не содержащие компонентов молока)	7
Растительное масло	4,5
Сливочное масло	–

* — Желток вводится после 1 года не чаще 2–3 раз в неделю.

Схема коррекции лактазной недостаточности у детей первого года жизни

При естественном вскармливании	При искусственном вскармливании
<ul style="list-style-type: none"> • максимально полное и длительное сохранение материнского молока в питании ребенка • назначение фермента: Лактаза Энзим или Лактаза Бэби • только при неэффективности (сохранении выраженного беспокойства, колик, симптомах обезвоживания, недостаточной прибавке массы тела) — возможна частичная замена грудного молока безлактозной молочной смесью на 1/3–2/3 объема каждого кормления 	<ul style="list-style-type: none"> • частичная или полная замена молочных смесей на низколактозные (после 6 мес.) или безлактозные смеси в зависимости от толерантности к лактозе и характера сопутствующей патологии

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков по составлению суточного рациона питания здоровому ребенку первого года жизни, отработка практических навыков по составлению диет при различных заболеваниях.

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) *Алгоритм разбора задачи:*

1. Определить должную массу ребенка по формуле.
2. Определить суточный объем питания
3. Определить разовый объем питания
4. Определить часы кормления
5. Определить количество докорма
6. Оценить по бальной шкале количество срыгиваний у ребенка
7. Расписать в каждое кормление основные продукты

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Ребенку 2 месяца, масса тела 4800 г. При контрольном кормлении ребенок высасывает по 50 мл молока. Срыгивает 3-4 раза в день необильно.

Составить диету на 1 день.

Суточный объем питания = $4800 : 6 = 800$ мл

Объем разового кормления = $800 : 6 = 133$ мл (примерно 135 мл)

Объем докорма = $135 - 50 = 85$

Оценка по шкале срыгивания 4-5 баллов.

Время кормления	Наименование продуктов	Количество (мл)
6 ч.	Грудное молоко 50 + Смесь Нан антирефлюкс 185 мл	135
9 ч. 30 мин	Грудное молоко 50 + Смесь Нан антирефлюкс 185 мл	135
13 ч.	Грудное молоко 50 + Смесь Нан антирефлюкс 185 мл	135
16ч. 30 мин	Грудное молоко 50 + Смесь Нан антирефлюкс 185 мл	135
20 ч	Грудное молоко 50 + Смесь Нан антирефлюкс 185 мл	135
23 ч. 30 мин	Грудное молоко 50 + Смесь Нан антирефлюкс 185 мл	135

Задача № 2

1) *Алгоритм разбора задач*

1. Поставить предварительный диагноз.
2. Назначить необходимое обследование.
3. Рассчитать должную массу ребенка в зависимости от возраста.
4. Определить суточный объем питания.
5. Определить разовый объем питания.
6. Определить часы кормления.
7. Расписать состав рациона

1) Пример задачи с разбором по алгоритму

Ребенок 4,5 месяца. Масса при рождении 3000 г. Жалобы на частые срыгивания, беспокойство во время кормления, боли в животе, частый, жидкий стул. Из анамнеза известно, что в раннем неонатальном периоде ребенок получал антибиотики по поводу омфалита, на фоне лечения появился жидкий стул. В возрасте 3 месяцев, когда в связи с отсутствием грудного молока в рацион ребенка была введена смесь «Нан», указанные изменения усилились. Лечение биопрепаратами (бифидум-бактерин, хилак-форте), ферментами (креон) не привело к улучшению. Масса 5,5 кг. При обследовании отмечены вздутие живота, метеоризм, повышенная перистальтика. Стул жидкий, пенистый, с кислым запахом до 8-12 раз в сутки. При копрологическом исследовании: небольшое количество нейтрального жира, кислая реакция кала (рН 5,0). Анализы крови и мочи без изменений. На эхограмме органов брюшной полости желчный пузырь и поджелудочная железа не изменены, повышенное газообразование в кишечнике.

1. У ребенка отмечаются клинические проявления лактазной недостаточности (симптомы заболевания усилились при введении молочной смеси, отмечается клиника «бродильной диспепсии», кислая реакция кала) на фоне вероятного дисбиоза кишечника (получал антибиотики в раннем неонатальном периоде, ранний перевод на искусственное вскармливание). Постнатальная алиментарно-зависимая гипотрофия I степени (у ребенка имеется дефицит массы тела 13% (долженствующая масса 6300 г).

2. Определения редуцирующих углеводов в кале - «Clinitest» или проба с реактивом Бенедикта, определение концентрации углеводов в фекалиях хроматографическим методом, определение лактозы в кале. Копрограмма в динамике.

3. Расчет питания объемным методом на долженствующую массу. Суточный объем питания равен 1/6 от массы тела, что составляет 1050 мл. Количество кормлений 6. Адаптированную молочную смесь «Нан» постепенно в течение 3-4 дней, начиная с 30-60 мл в каждое кормление, заменяем на безлактозную смесь – «Нан безлактозный». Разовый объем питания равен 175 мл. Диета на один день:

Время кормления	Состав рациона	Количество (мл)
6.00	Нан безлактозный	175
9.30	Нан безлактозный	175
13.00	Нан безлактозный	175
16.30	Нан безлактозный	175
20.00	Нан безлактозный	175
23.30	Нан безлактозный	175

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

- Состав женского молока?
- Назовите уникальные свойства грудного молока.
- Отличия молозива от зрелого молока?
- Оценка адекватности лактации.
- Признаки недостаточного питания ребенка.
- Мероприятия, применяемые при вторичной гипогалактии (лактационных кризах).
- Примерная схема введения прикорма детям первого года жизни.

- Клинические симптомы при непереносимости углеводов (лактазной недостаточности)?
- Факторы, влияющие на всасывание негемового железа (активаторы и ингибиторы всасывания)?
- Показания для назначения препаратов железа при железодефицитной анемии?
- Назовите торговые названия специализированных продуктов на основе смесей аминокислот для детей первого года жизни, больных ФКУ.
- Назовите торговые названия лечебных смесей для больных с галактоземией.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите все правильные ответы

1. ИСКУССТВЕННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ – ЭТО ПИТАНИЕ РЕБЕНКА 1-ГО ГОДА ЖИЗНИ:

- А) детскими молочными смесями – заменителями женского молока (ЗЖМ)
- Б) ЗЖМ и женским молоком (менее 1/3 суточного объема)
- В) ЗЖМ и женским молоком (менее 1/5 суточного объема)

2. В «ПОСЛЕДУЮЩИХ» МОЛОЧНЫХ ФОРМУЛАХ ЗАМЕНИТЕЛЕЙ ЖЕНСКОГО МОЛОКА (ФОРМУЛА 2) В ОТЛИЧИЕ ОТ «НАЧАЛЬНЫХ» (ФОРМУЛА 1):

- А) содержание белков и энергии ниже
- Б) содержание белков и энергии выше
- В) содержится только лактоза
- Г) содержится лактоза, сахароза, крахмал
- Д) содержание железа выше

3. ПРЕИМУЩЕСТВА ДЕТСКИХ КИСЛОМОЛОЧНЫХ СМЕСЕЙ (ЗАМЕНИТЕЛЕЙ ЖЕНСКОГО МОЛОКА) ПО СРАВНЕНИЮ С ПРЕСНЫМИ:

- А) стимулируют перистальтику
- Б) замедляют перистальтику кишечника
- В) улучшают биоценоз кишечника
- Г) способствуют устранению срыгиваний
- Д) имеют более высокую степень усвоения белка

4. К НЕДОСТАТКАМ ДЕТСКИХ КИСЛОМОЛОЧНЫХ СМЕСЕЙ (ЗАМЕНИТЕЛЕЙ ЖЕНСКОГО МОЛОКА) ОТНОСЯТСЯ:

- А) неприятный вкус
- Б) усиление срыгиваний
- В) способствуют накоплению кислых радикалов
- Г) способствуют развитию запоров

5. В КАЧЕСТВЕ ЗАГУСТИТЕЛЯ В АНТИРЕФЛЮКСНЫХ СМЕСЯХ МОЖЕТ БЫТЬ ИСПОЛЬЗОВАН:

- А) рисовый крахмал
- Б) кукурузный крахмал
- В) клетчатка

6. СТУЛ РЕБЕНКА НА ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ:

- А) светло-желтого цвета
- Б) имеет кислый запах
- В) имеет неприятный гнилостный запах
- Г) замазкообразной консистенции
- Д) имеет примесь слизи и зелени

7. ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ К НАЗНАЧЕНИЮ СМЕСЕЙ, СОДЕРЖАЩИХ КАМЕДЬ РОЖКОВОГО ДЕРЕВА, ЯВЛЯЕТСЯ:

- А) диарея
- Б) синдром рвоты и срыгивания
- В) запоры
- Г) недостаточность питания 1-2 степени
- Д) кишечные колики

8. ПРИЗНАКИ «БРОДИЛЬНОЙ ДИАРЕИ»:

- А) частый (8-10 раз в сутки и более) жидкий, пенистый стул
- Б) вздутие живота, урчание, боли в животе
- В) щелочная реакция стула

Г) кислая реакция стула

Инструкция: укажите один правильный ответ

9. СОЗДАНИЕ АДАПТИРОВАННЫХ ЗАМЕНИТЕЛЕЙ ЖЕНСКОГО МОЛОКА ВКЛЮЧАЕТ:

- А) использование деминерализованной молочной сыворотки
- Б) качественную и количественную коррекцию белка
- В) уменьшение содержания животных жиров
- Г) добавление растительных жиров
- Д) добавление молочного сахара
- Ж) коррекция содержания витаминов и минеральных веществ
- З) все вышеперечисленное

10. ДЕТСКИЕ КИСЛОМОЛОЧНЫЕ СМЕСИ (ЗАМЕНИТЕЛИ ЖЕНСКОГО МОЛОКА) НАЗНАЧАЮТ: ОТВЕТ

- А) в количестве не более 30-50% от суточного объема смесей
- Б) в количестве не более 50-75% от суточного объема смесей
- В) в количестве полного суточного объема

11. СВОЙСТВАМИ ПРЕБИОТИКОВ ОБЛАДАЮТ ВСЕ СМЕСИ, КРОМЕ:

- А) Нан кисломолочный
- Б) Нан с бифидобактериями
- В) Семпер-бифидус
- Г) Алфаре

12. ДЕТЯМ, СТРАДАЮЩИМ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ, ПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ СЛЕДУЮЩЕЙ ГРУППЫ СМЕСЕЙ:

- А) Нан НА, Хумана ГА
- Б) Портаген
- В) Афенилак, Лофенолак

13. СВОЙСТВАМИ ПРЕБИОТИКОВ ОБЛАДАЮТ ВСЕ СМЕСИ, КРОМЕ:

- А) Нан кисломолочный
- Б) Нан с бифидобактериями
- В) Семпер-бифидус
- Г) Алфаре

14. ПРИ ЛАКТАЗНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НАЗНАЧАЕТСЯ

- А) лактзар
- Б) фестал
- В) панзинорм
- Г) креон

15. СРОК ВВЕДЕНИЯ ФРУКТОВОГО СОКА ДЕТЯМ С ФКУ

- А) 3 мес
- Б) 4-6 мес
- В) 7-8 мес
- Г) старше 12 мес

16. СРОК ВВЕДЕНИЯ БЕЗМОЛОЧНОЙ КАШИ ДЕТЯМ С ГАЛАКТОЗЕМИЕЙ

- А) 4 мес
- Б) 5-5,5 мес
- В) 6-7 мес
- Г) после 8 мес

17. ПРИ ПЕРВИЧНОЙ (КОНСТИТУЦИОНАЛЬНОЙ) ЛАКТАЗНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НИЗКОЛАКТОЗНАЯ ДИЕТА НАЗНАЧАЕТСЯ

- А) до 1 года жизни
- Б) до 5-7 лет
- В) пожизненно

Ответы:

1 – АВ	6 – АВГ	11 - Г	16 - Б
2 – БГД	7 – АГ	12 - В	17 - Б

3 – АДВ	8 - АБГ	13 - Г	
4 – БВ	9 – В	14 - А	
5 – АБ	10 – А	15 - Б	

4) Подготовить реферат по одной из предлагаемых тем:

1. Формирование правильного пищевого поведения
2. Нарушения пищевого поведения и их коррекция
3. Профилактика и диетотерапия избыточной массы тела и ожирения
4. Диетопрофилактика железодефицитных состояний
5. Диетотерапия пищевой аллергии
6. Организация питания детей со склонностью к запорам
7. Организация питания детей при фенилкетонурии

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия: Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2015.

Дополнительная:

1. Кильдиярова Р.Р. Питание здорового ребенка: руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Тема 1.2. Оптимизация питания здоровых и больных детей первого года жизни (практическое занятие 12 ч)

Цель: отработка практических навыков по современным технологиям организации рационального питания здоровых и больных детей первого года жизни.

Задачи:

- внедрить в личную профессиональную деятельность современные организационные технологии по поощрению, поддержке и охране грудного вскармливания;
- внедрить в личную профессиональную деятельность современные технологии оптимизации питания детей первого года жизни при различных видах вскармливания;
- совершенствовать знания по вопросам питания больных детей первого года жизни;
- закрепить навыки по составлению суточного рациона детям первого года жизни при различных видах вскармливания;
- внедрить в личную профессиональную деятельность современные технологии оптимизации питания детей первого года жизни при различных заболеваниях и патологических состояниях.

Обучающийся должен знать:

- правила смешанного вскармливания;
- правила искусственного вскармливания;
- основные принципы создания адаптированных заменителей грудного молока;
- обоснование необходимости, цели и сроки введения прикорма;
- формирование вкусовых навыков;
- правила введения продуктов и блюд прикорма;
- составление суточного рациона детям первого года жизни при различных видах вскармливания;
- методы диетотерапии алиментарно-зависимых заболеваний, функциональных нарушений пищеварения, пищевой аллергии, синдрома нарушенного кишечного всасывания, отдельных видов наследственной патологии у детей первого года жизни.

Обучающийся должен уметь:

- провести расчет питания для детей разного возраста;
- выбрать адаптированную смесь для ребенка первого года жизни при искусственном или смешанном вскармливании;
- назначить ребенку первого года жизни блюда прикорма;
- составить суточный рацион питания здоровому и больному ребенку первого года жизни.

Обучающийся должен владеть:

- методами расчета питания для детей первого года жизни;

- методологией грудного вскармливания;
- навыками прогнозирования риска развития гипогалактии, диагностикой, лечения и профилактики ее возникновения;
- навыками организации различных видов вскармливания;
- навыками подбора оптимальной смеси для искусственного вскармливания детей первого года жизни;
- методологией введения прикормов;
- навыками составления суточного рациона питания здоровому ребенку первого года жизни при различных видах вскармливания;
- навыками составления суточного рациона питания больному ребенку первого года жизни;
- методологией санитарно-просветительной работы поощрению, поддержке и охране грудного вскармливания.
- методологией формирования у детей и их родителей элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

А) Организация питания здорового ребенка первого года жизни

1. Какой вид вскармливания является смешанным?
2. Какой вид вскармливания является искусственным?
3. Какими методами рассчитывается ориентировочный суточный объем кормления при естественном, смешанном и искусственном вскармливании?
4. Назовите критерии переносимости ребенком заменителей женского молока.
5. Прикорм: цели, обоснование необходимости и сроков введения. Формирование вкусовых навыков. Правила введения продуктов и блюд прикорма.
6. Назовите преимущества продуктов промышленного выпуска и недостатки домашнего прикорма.

Б) Организация питания больных детей первого года жизни

Функциональные нарушения ЖКТ

1. Этапы лечения синдрома упорных срыгиваний.
2. Диетотерапия регургитаций при естественном вскармливании.
3. Диетотерапия регургитаций при искусственном вскармливании.
4. Диетотерапия кишечных коликов при естественном вскармливании.
5. Диетотерапия кишечных коликов при искусственном вскармливании.
6. Диетотерапия функциональных запоров при естественном вскармливании.
7. Диетотерапия функциональных запоров при искусственном вскармливании.

Пищевая аллергия

1. Понятие пищевой аллергии.
2. Рекомендации по использованию продуктов и блюд при составлении гипоаллергенной диеты для кормящих матерей.
3. Диетотерапия пищевой аллергии при искусственном вскармливании.
4. Особенности лечебных специализированных смесей.
5. Выбор специализированной смеси для детей первого года жизни с аллергией к белкам коровьего молока.
6. Сроки введения прикорма детям первого года жизни при пищевой аллергии.
7. Диетопрофилактика пищевой аллергии у детей раннего возраста.

Недостаточность питания

1. Факторы, предрасполагающие к развитию гипотрофии.
2. Соматометрические методы оценки нутритивного статуса ребенка.
3. Основные подходы к ведению больных с гипотрофией.
4. Диетотерапия гипотрофии 1 степени.
5. Диетотерапия гипотрофии 2 степени.
6. Диетотерапия гипотрофии 3 степени.

Целиакия

1. Клинические симптомы типичной целиакии.
2. Глютен-содержащие продукты.
3. Продукты и блюда, исключаемые при целиакии.
4. Состав рациона больного целиакией.

Справочная информация по теме занятия:

Шкала оценки интенсивности срыгиваний (Y. Vandenplas и соавт., 1993)

0 баллов	Отсутствие срыгиваний
1 балл	Менее 5 срыгиваний в сутки, объемом не более 3 мл
2 балла	Более 5 срыгиваний в сутки, объемом более 3 мл
3 балла	Более 5 срыгиваний в сутки, объемом до 1/2 количества смеси, введенного за одно кормление, не чаще, чем в половине кормлений
4 балла	Срыгивания небольшого объема в течение 30 мин и более после каждого кормления
5 баллов	Срыгивания от 1/2 до полного объема смеси, введенного во время кормления, менее чем в половине кормлений

Химический состав и энергетическая ценность антирефлюксных молочных смесей (на 100 мл готовой смеси)

Название Продукта	Фирма, страна-производитель	Ингредиенты, количество г			Энергетическая ценность, ккал
		белки	Жиры	углеводы	
Содержат камедь					
Бабушкино лукошко Антирефлюкс БИО	NUTRIBIO, Франция	1,47	3,5	7,52	66
Нутрилак AP	Нутритек, Россия	1,5	3,4	6,9 (0,34*)	65
Нутрилон AP †	Нутриция, Голландия	1,6	3,5	7,0 (0,42*)	66
Фрисовом 1	Фризленд Фудс, Голландия	1,4	3,4	7,6 (0,50*)	64
Фрисовом 2	Фризленд Фудс, Голландия	1,8	3,2	8,9 (0,41*)	72
Хумана AP	Хумана, Германия	1,6	3,8	7,1 (0,50*)	69
Содержат крахмал					
НАН Антирефлюкс	Нестле, Швейцария	1,2	3,4	7,8 (2,7**)	67
Сэмпер Лемолак	Сэмпер АБ, Швеция	1,3	3,5	7,4 (0,9***)	66
Энфамил AP	Мид Джонсон, США	1,7	3,5	7,6 (2,1***)	68

† — содержит длинноцепочечные полиненасыщенные жирные кислоты, * — камедь, ** — картофельный крахмал, *** — рисовый крахмал.

Сроки введения прикорма детям первого года жизни с пищевой аллергией

Продукты	Возраст, мес*
Фруктовые, ягодные соки	6
Фруктовые пюре	5,5
Творог	—
Желток	—
Пюре овощное	5 (безмолочное)
Масло растительное	5
Каша	5,5 (безмолочная,

	на соевой смеси или гидролизате)
Масло сливочное	5,5 (топленое)
Пюре мясное	6
Кефир	Не ранее 8 (при отсутствии сенсibilизации)
Сухари, печенье	7 (не сдобные)
Хлеб пшеничный	9 (батоны из муки 2-го сорта, пшенично-ржаной)
Рыба	—

* — Необходим строгий учет индивидуальной переносимости продуктов, вводимых в питание.

Классификация БЭН у детей (% от должнствующей массы по росту и Z-скор)

Степень/Форма	Острая БЭН	Хроническая БЭН
	% от должнствующей массы по росту и Z-скор	% от должнствующего роста по возрасту и Z-скор
0 (норма)	90–110 +Z — -Z	95 — 105 +Z — -Z
I (легкая)	80 — 89 -1,1 Z — -2 Z	90 — 94 -1,1 Z — -2 Z
II (средне-тяжелая)	70 — 79 -2,1 Z — -3 Z	85 — 89 -2,1 Z — -3 Z
III (тяжелая)	< 70 < -3 Z	< 89 < -3 Z

Диетическое лечение гипотрофии

Период	Длительность периода	Число кормлений (n)	Калорийность ккал/кг/день	Белки г/кг/день	Углеводы г/кг/день	Жиры г/кг/день
гипотрофия I степени						
Репарационный	7–10 дней и более	по возрасту n = 5–6 (7)	Расчеты в соответствии с возрастом и должнствующим весом			
			0–3 мес. 115	2,2	13	6,5
			4–6 мес. 115	2,6	13	6,0
			7–12 мес. 110	2,9	13	5,5
гипотрофия II степени						
Адаптационный	2–5 дня	n + 1, n + 2	Расчеты в соответствии с возрастом и фактической массой тела			
Репарационный	1–4 недели	n+1, n+2, затем n = 5–6 (7)	В соответствии с возрастом и должнствующим весом			на фактический вес
			В соответствии с возрастом и должнствующим весом			
Усиленного питания	6–8 недель	по возрасту n = 5–6 (7)	Расчеты в соответствии с возрастом и должнствующим весом			
			130–145 ккал /кг/ день	5 г/кг/день	14–16г/кг/день	6,5г/кг/день
гипотрофия III степени						
Адаптационный	10–14 дней	1–2 день n=10 3–5 день n=7 6–7дней и > n= 5–6	120 ккал/кг/день	1–2 г/кг/день	Расчеты в соответствии с возрастом и фактическим весом	
Репарационный	2–4 недели	по возрасту n = 5–6 (7)	В соответствии с возрастом и должнствующим весом			на фактический вес
			В соответствии с возрастом и должнствующим весом			
Усиленного питания	6–8 недель	по возрасту n = 5–6 (7)	Расчеты в соответствии с возрастом и должнствующим весом			
			130–145 ккал/кг/день	5 г/кг/день	14–16г/кг/день	6,5г/кг/день

Глютен-содержащие продукты и блюда, исключаемые при целиакии

Продукты	Пшеница	Рожь	Ячмень	Овес
Крупы, каши	Манная, пшеничная, «Артек», «Полтавская», кускус, булгур, спельта, полба, «4 злака», «7 злаков», и т.п.	ржаная	ячменная, перловая, ячневая	овсяная, «Геркулес», «Спортивная», толокно
Мука и отруби	пшеничная мука и отруби	ржаная мука и отруби	Ячменная мука	овсяная мука

Детские молочные Смеси	«Здоровье» с пшеничной мукой			Смеси «Малыш», «Малютка 2 плюс» и «Малыш» с овсяным отваром или мукой
Детские каши	Детские инстантные (быстрорастворимые) каши с пшеничными, манными хлопьями, «смешанные злаки», «4 злака», «7 злаков» и т.п.	«4 злака», «7 злаков», «смешанные злаки»	Ячневая, ячменная каша, «4 злака», «7 злаков», «смешанные злаки»	Все готовые каши с овсяной мукой и хлопьями, «4 злака», «7 злаков», «смешанные злаки»
Готовое баночное Питание	Консервы для детского питания с мясом, рыбой и овощами и др. с добавками пшеничной муки или манной крупы (см. состав на упаковке)			Детские мясные, мясо-овощные, рыбные, фруктовые консервы с овсяной мукой (см. состав на упаковке)
Хлеб и хлебобулочные изделия; кондитерские изделия	Хлеб, сушки, сухари, печенье, бублики, баранки, соломка, хлебцы, сдоба, выпечка, торты, блины и пироги и др.	Ржаной хлеб, лепешки, сухари	Ячменные лепешки; кондитерские изделия с ячменной патокой, кукурузные хлопья с ячменным солодом (barley malt)	Овсяное печенье. Хлеб «Геркулес»
Макаронные изделия	Макароны, вермишель, рожки, спагетти, лапша, фигурные макаронные изделия			
Мясные, рыбные и молочные полуфабрикаты	Вареная колбаса, сосиски, полуфабрикаты котлет и др., изделия из рубленого мяса и рыбы, пельмени, вареники, сырники, творожные пасты и сырки, консервы в томатном соусе, подливы к мясным и рыбным блюдам на пшеничной муке, мука и сухари для панировки, кетчупы; бульонные кубики; крабовые палочки			
Напитки		Хлебный квас	Пиво; кофейные напитки (суррогаты), растворимые кофе, чай	Овсяный кисель

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков по составлению суточного рациона питания здоровому и больному ребенку первого года жизни.

Тестовые задания:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ЛАКТАЦИОННЫЙ КРИЗ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- А) временным уменьшением выделения молока без видимых причин*
- Б) постоянным уменьшением молока без видимых причин
- В) тенденцией к постепенному снижению выделения молока
- Г) малым количеством молока в первые 3-4 дня после родов

2. ПРИ ЛАКТАЗНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НАЗНАЧАЕТСЯ

- А) лактзар*
- Б) фестал
- В) панзинорм
- Г) креон

3. ВОЗ РЕКОМЕНДУЕТ ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ

- А) 12–24 месяца*
- Б) 3–6 месяцев
- В) 9–11 месяцев
- Г) чем дольше, тем лучше

4. СРЕДНЕЕ ЧИСЛО КОРМЛЕНИЙ ЗА СУТКИ РЕБЕНКА 2-ГО ПОЛУГОДИЯ ЖИЗНИ:
 А) 3
 Б) 4
 В) 5*
 Г) 6
5. БЕЛОК ЖЕНСКОГО МОЛОКА СОСТОИТ В ОСНОВНОМ ИЗ:
 А) сывороточных протеинов*
 Б) казеинов
 В) нуклеотидов
6. РЕБЕНКУ 3,5 МЕСЯЦА, ЗДОРОВ. НА ЕСТЕСТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ. ЧТО ИЗ НИЖЕ ПЕРЕЧИСЛЕННОГО НЕ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ЭТОМУ РЕБЕНКУ?
 А) яблочный сок
 Б) морковный сок
 В) яблочное пюре
 Г) творог
 Д) все вышеперечисленное*
7. КАКОЙ ОБЪЕМ ПИЩИ ДОЛЖЕН ПОЛУЧАТЬ РЕБЕНОК 3 МЕСЯЦЕВ МАССОЙ 5700 Г?
 А) 500 мл в сутки
 Б) 600 мл в сутки
 В) 700 мл в сутки
 Г) 800 мл в сутки
 Д) 950 мл в сутки *

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

8. РЕБЕНОК 5,5 МЕСЯЦЕВ ПОЛУЧАЕТ ЕСТЕСТВЕННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ. КАКИЕ ПРИКОРМЫ ОН ДОЛЖЕН ПОЛУЧАТЬ?
 А) яичный желток
 Б) 10% молочная каша *
 В) овощное пюре *
 Г) фруктовое пюре
 Д) паровые котлеты
9. ЗДОРОВЫЙ РЕБЕНОК 7 МЕСЯЦЕВ ПОЛУЧАЕТ ЕСТЕСТВЕННОЕ ВСКАРМЛИВАНИЕ. КАКИЕ БЛЮДА ПРИКОРМА ОН ДОЛЖЕН ПОЛУЧАТЬ?
 А) яичный желток*
 Б) 10% молочная каша *
 В) овощное пюре *
 Г) фруктовое пюре*
 Д) паровые котлеты
10. АБСОЛЮТНЫМ ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ К ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ СО СТОРОНЫ РЕБЕНКА ЯВЛЯЕТСЯ
 А) галактоземия*
 Б) фенилкетонурия
 В) целиакия
 Г) первичная лактазная недостаточность*

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

2) Алгоритм разбора задачи

1. Определить суточную энергетическую потребность ребенка.
2. Определить суточный объем питания.
3. Определить объем разового кормления и часы кормления.

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Ребенку 2 месяца. Масса тела 4600 г. Получает молочную смесь, энергетическая ценность которой составляет 680 ккал/1 л.
 Составить диету на 1 день. Рассчитать питание «калорийным» способом.

1. Суточная энергетическая потребность ребенка = 115 ккал x 4,6 кг = 529 ккал (энергетическая потребность детей в 1-ом полугодии составляет 115 ккал/кг, во 2-ом – 110 ккал/кг)
2. Суточный объем питания = (529 ккал x 1000 мл) : 680 = 780 мл (пропорция: 680 ккал в 1000 мл
529 ккал в X мл)
3. Объем разового кормления = 780 мл : 6 = 160 мл

Время кормления	Наименование продуктов	Количество (мл)
6 ч.	ЗЖМ	130
9 ч. 30 мин	ЗЖМ	130
13 ч.	ЗЖМ	130
16 ч. 30 мин	ЗЖМ	130
20 ч	ЗЖМ	130
23 ч. 30 мин	ЗЖМ	130

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задачи

1. Назовите признаки гипогалактии.
2. Оцените физическое развитие ребенка (месячные прибавки массы тела) и частоту мочеиспусканий.
2. С чем может быть связано уменьшение лактации в последние 3-4 дня?
4. Что такое «лактационный криз»?
5. Дайте рекомендации матери по вскармливанию ребенка.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Ребенку 2 мес. 1 нед. На естественном вскармливании. Со слов матери, «ребенок не наедается», во время кормления кричит. Частота кормлений 7 раз в сутки, в последние 3 дня – до 10 раз. Частота мочеиспусканий уменьшилась с 10 до 8 раз в сутки. Характер стула не изменился.

Масса тела при рождении 3 600 г. Прибавки массы тела: за 1-й месяц – 750 г, за 2-й месяц – 900 г. Мать настаивает на введении докорма. Ваши действия?

1. Признаки гипогалактии: беспокойство и крик во время или сразу после кормления; длительное сосание при редких глотательных движениях; плотный, сухой, редкий стул; беспокойный сон; частый плач; «голодный» крик; низкая прибавка массы тела; редкое мочеиспускание – менее 6 раз в сутки – с выделением небольшого количества концентрированной мочи.
2. Месячные прибавки массы тела, частота мочеиспусканий соответствуют норме. Редким считается мочеиспускание менее 6 раз в сутки.
3. Уменьшение лактации в последние 3-4 дня может быть проявлением лактационного криза.
4. Лактационный криз - временного уменьшения объема молока. В основе их развития лежат особенности гормональной регуляции лактации. Кризы обычно возникают на 3-6-й неделях, 3-м, 4-м, 7-м, 8-м месяцах лактации.
5. В настоящее время нет показаний для введения докорма. Требуется коррекция гипогалактии: воздействие на психологический настрой матери, ориентация всех членов семьи на поддержку грудного вскармливания; более частые прикладывания к груди, сохранение ночных кормлений, контрастный душ на область грудных желез и мягкое растирание груди махровым полотенцем, обеспечение правильного режима дня и питания матери,

оптимальный питьевой режим (не менее 1 литра жидкости в виде чая, компотов, воды, соков), лактогонные напитки.

Молочные смеси в питание ребенка без рекомендаций врача не вводить!

Задача № 3

1) Алгоритм разбора задачи

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте необходимое обследование.
3. Назначьте питание ребенку.
4. Назначьте лечение ребенку.
5. Внесите изменения в диету матери

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Ребенку 4 месяца. Масса при рождении 3200 г. Мама жалуется на недостаток молока. Самостоятельно в течение 2 недель докармливает ребенка адаптированной молочной смесью. После введения смеси у ребенка появились гиперемия щек с мокнущими элементами, зудящая сыпь по всему телу, срыгивания, метеоризм, разжиженный стул. Аллергологический анамнез отягощен (у отца поллиноз). При анализе питания матери выяснено, что она употребляет в большом количестве молочные продукты (коровье молоко 1 литр и творог 250 г ежедневно), грецкие орехи и чай со сгущенным молоком для повышения лактации. Масса тела в 4 месяца 6000г. Объем лактации за сутки составляет 600 мл.

1. Пищевая аллергия к белкам коровьего молока. Аллергическая энтеропатия. Атопический дерматит, младенческая форма, средней степени тяжести, распространенный, период обострения.

2. Общий анализ крови (эозинофилия), общий IgE, специфический IgE к белку коровьего молока, копрограмма.

3. Расчет питания объемным методом на фактическую массу. Суточный объем питания равен 1000 мл. Количество кормлений равно 6. Разовый объем питания равен 165мл. Суточный объем грудного молока 600 мл, количество докорма 400 мл. В качестве докорма с учетом возраста ребенка и наличия гастроинтестинального синдрома выбираем высокогидролизатную смесь на основе гидролиза альбумина, содержащую ТСЦ, без лактозы. Диета на один день:

Время кормления	Состав рациона	Количество (мл)
6.00	Смесь лечебная специализированная глубокого гидролиза молочного белка Грудное молоко	65 100
9.30	Смесь лечебная специализированная глубокого гидролиза молочного белка Грудное молоко	65 100
13.00	Смесь лечебная специализированная глубокого гидролиза молочного белка Грудное молоко	65 100
16.30	Смесь лечебная специализированная глубокого гидролиза молочного белка Грудное молоко	65 100
20.00	Смесь лечебная специализированная глубокого гидролиза молочного белка Грудное молоко	65 100
23.30	Смесь лечебная специализированная глубокого гидролиза молочного белка	65 100

4. Антигистаминный препарат диметинден – капли «Фенистил» по 3 капли 3 раза в день 7-10 дней. Обработка пораженных участков кожи 2 раза в день кремом «Элидел» (пимекролимус). Ферментные препараты по результатам копрограммы.

5. Полностью исключить продукты, содержащие белок коровьего молока (коровье молоко, творог, сгущенное молоко, сливки), говядину и телятину, грецкие орехи, рыбу и куриные яйца. Для коррекции белкового рациона увеличить количество мяса (кролик, индейка, постная свинина и баранина, конина) до 250 граммов.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Задача № 1.

Ребенку 3,5 мес. Здоров. На естественном вскармливании. По семейным обстоятельствам мать вынуждена уехать через неделю в другой город на 5-7 дней. С ребенком остается бабушка. Дайте рекомендации по вскармливанию ребенка.

Задача № 2.

Ребенку 3 месяца, масса тела 5400 г. Масса тела при рождении 3 000 г. С 2-х месяцев на искусственном вскармливании.

Рассчитать суточный объем питания.

Рассчитать объем разового кормления.

Составить диету на 1 день.

Задача № 3.

На амбулаторном приеме девочка 7 месяцев. Мать жалуется на снижение аппетита, вялость, частый жидкий стул у ребёнка.

Из анамнеза: ребёнок от I беременности на фоне анемии, физиологических срочных родов, родилась с массой тела 3200 г, ростом 51 см. На искусственном вскармливании с 2 месяцев. Первый прикорм введён в 4 месяца – овсяная каша. В настоящее время: приём пищи 5 раз в сутки, ежедневно получает молочную адаптированную смесь, овощное пюре, каши, творог. Приблизительно месяц назад появился жидкий стул до 5-6 раз в сутки, обильный, со слизью, без повышения температуры. По назначению врача в течение 2 недель получала со сменой антибактериальные препараты (Энтерофурил, Ампициллин), Смекту, Бифидумбактерин без эффекта.

Объективно: состояние средней тяжести. Девочка вялая, капризная. Масса тела – 7300 г, рост – 69 см. Кожные покровы бледные, чистые, сухие, трещины в углах рта. Конечности худые. Подкожно-жировая клетчатка на животе – 1,0 см, тургор умеренно снижен. В лёгких дыхание пуэрильное. ЧД – 32 ударов в минуту. Тоны сердца звучные, ритм правильный, короткий, «дующего» тембра, систолический шум на верхушке, ослабевающий в вертикальном положении. Язык «географический», у корня обложен налётом. Живот увеличен в объёме, мягкий, при пальпации отмечается урчание. Печень на 2 см ниже края ребра, селезёнка не пальпируется. Стул до 6 раз в сутки, светло-жёлтого цвета, обильный, жидкий, пенистый со слизью. Мочеиспускание не нарушено.

В общем анализе крови: гемоглобин – 92 г/л, эритроциты – $3,7 \times 10^{12}/л$, Ц. п. – 0,75, лейкоциты – $6,4 \times 10^9/л$, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 30%, эозинофилы – 2%, лимфоциты – 58%, моноциты – 6%, СОЭ – 15 мм/час.

В общем анализе мочи: цвет – светло-жёлтый, удельный вес – 1012, белок – нет, глюкоза – нет, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 0-1 в п/з, эритроциты – нет, слизь – немного.

В биохимическом анализе крови: общий белок – 62 г/л, холестерин – 3,5 ммоль/л, АлТ – 21 Ед/л, АсТ – 19 Ед/л, сывороточное железо – 6,3 ммоль/л, ферритин – 15 мкг/л.

Серологическое исследование на тканевую трансглутаминазу: Анти IgA – 38 AU/мл; Анти IgG – 10 AU/мл.

Вопросы:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте выставленный Вами диагноз.

3. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
4. Какое лечение необходимо назначить?
5. Какова продолжительность и схема диспансерного наблюдения на участке?

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля.

- Суточный объем питания ребенка в зависимости от возраста?
- Энергетическая потребность ребенка в 1-ом полугодии жизни?
- Энергетическая потребность ребенка во 2-ом полугодии жизни?
- Сроки введения докорма здоровому ребенку на первом году жизни?
- Правила введения докорма?
- Принципы диетической коррекции срыгиваний?
- Принципы диетической коррекции запоров?
- Особенности состава лечебных специализированных смесей при пищевой аллергии?
- Клинические проявления острого периода целиакии в раннем возрасте?
- Дайте рекомендации кормящей матери по диете при пищевой аллергии у ребенка.

Диета кормящей матери при пищевой аллергии у ребенка

Исключаются	Ограничиваются	Разрешаются
<ul style="list-style-type: none"> - Рыба, икра, морепродукты, крабовые палочки, рыбные консервы - Яйца - Цельное молоко, сливки - Кисло-молочные продукты с ароматизаторами и фруктовыми наполнителями - Глазированные сырки - Лук, чеснок, редька, редис, острые приправы - Мясной, куриный, грибной, рыбный бульоны - Тропические плоды, клубника, малина - Кофе, какао, газ.напитки 	<ul style="list-style-type: none"> - Цельное молоко(только в каши) - Сметана (только в блюда) - Хлеб, хлебо-булочные и макаронные изделия из муки в/сорта, манная крупа (уменьшается на 20-25%) - Кондитерские изделия, сладости - Абрикосы, персики, дыня, вишня, смородина, слива - Сахар – до 40 г в сутки - Соль (уменьшается на 30%) 	<ul style="list-style-type: none"> - Кисломолочные продукты (без фруктовых добавок) - Крупы (греча, рис, кукурузная, овсяная) - Овощи и фрукты (яблоки, груши, кабачки, патиссоны, цветная, брюссельская, белокочанная капуста, брокколи, картофель и др.) - Супы – вегетарианские - Мясо – нежирные сорта говядины, свинины, филе индейки, цыплят в отварном, тушеном виде, а также в виде паровых котлет) - Хлеб – пшеничный 2-го сорта, ржаной, ржано-пшеничный - Напитки – чай, компоты, морсы без сахара

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. СРОК ВВЕДЕНИЯ ОВОЩНОГО ПРИКОРМА ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ

- 1) 4 мес
- 2) 4-6 мес
- 3) 6 мес

2. СРОК ВВЕДЕНИЯ МОЛОЧНОЙ КАШИ ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ

- 1) 4 мес
- 2) 4-6 мес
- 3) 6 мес

3. СРОК ВВЕДЕНИЯ ТВОРОГА ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ

- 1) 4 мес
- 2) не ранее 6 мес
- 3) не ранее 9 мес

4. СРОК ВВЕДЕНИЯ КЕФИРА ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ

- 1) 6 мес
- 2) 8 мес
- 3) не ранее 12 мес

5. СРОК ВВЕДЕНИЯ ФРУКТОВОГО СОКА ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ

- 1) 4-6 мес
- 2) не ранее 6 мес
- 3) не ранее 7 мес

6. СРОК ВВЕДЕНИЯ ФРУКТОВОГО ПЮРЕ ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ

- 1) 4-6 мес
- 2) не ранее 6 мес
- 3) не ранее 8 мес

7. СРОК ВВЕДЕНИЯ МЯСЕОГО ПЮРЕ ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ

- 1) 4-6 мес
- 2) старше 6 мес
- 3) не ранее 8 мес

8. СРОК ВВЕДЕНИЯ ЖЕЛТКА ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ

- 1) 7 мес
- 2) 8 мес
- 3) 9 мес

9. ПРИКОРМ ВВОДЯТ ПОСТЕПЕННО, В ТЕЧЕНИЕ

- 1) 3-4 дней
- 2) 5-7 дней
- 3) 7-10 дней

10. ДЕТСКИЕ ТРАВЯНЫЕ ЧАИ ПРОМЫШЛЕННОГО ПРОИЗВОДСТВА НАЗНАЧАЮТСЯ ДЕТЯМ НЕ РАНЕЕ

- 1) 2-3 мес
- 2) 4 мес
- 3) 5-6 мес

11. ДЛЯ РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ СРЫГИВАНИЯ И РВОТЫ ПОКАЗАНЫ СЛЕДУЮЩИЕ СМЕСИ:

- А) Фрисовом, Нутрилон-антирефлюкс, Лемолак
- Б) Нан кисломолочный, Семпер-бифидус
- В) Афенилак, Лофенолак
- Г) Нан НА, Хумана ГА
- Д) Алфаре, Портаген

12. ДЕТЯМ, СТРАДАЮЩИМ СИНДРОМОМ МАЛЬАБСОРБЦИИ, ПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ СЛЕДУЮЩЕЙ ГРУППЫ СМЕСЕЙ:

- А) Нан НА, Хумана ГА
- Б) Портаген
- В) Афенилак, Лофенолак

13. ПРИ КОРРЕКЦИИ БЕЛКОВО-ЭНЕРГЕТИЧЕСКОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ II СТЕПЕНИ РАСЧЕТ НУТРИЕНТОВ В АДАПТАЦИОННЫЙ ПЕРИОД ПРОВОДИТСЯ В СООТВЕТСТВИИ С

- А) возрастом и фактической массой тела
- Б) долженствующей массой
- В) возрастом и долженствующей массой тела
- Г) приблизительно долженствующей массой

14. НОВОРОЖДЕННЫМ С ПРИЗНАКАМИ НЕПЕРЕНОСИМОСТИ БЕЛКОВ КОРОВЬЕГО МОЛОКА ПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ СЛЕДУЮЩЕЙ ГРУППЫ СМЕСЕЙ:

- А) Алфаре, Фрисопеп АС, Энфамил-Нутрагиген
- Б) Нан кисломолочный, Семпер-бифидус
- В) Афенилак, Лофенолак
- Г) Нан НА, Хумана ГА

Инструкция: укажите все правильные ответы

15. ПРИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ЗАПОРАХ У ДЕТЕЙ 1-ГО ГОДА ЖИЗНИ НА ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ИСПОЛЬЗОВАНИЕ СМЕСЕЙ:

- А) кисломолочных
- Б) соевых
- В) молочных с добавлением клейковины рожкового дерева
- Г) на основе частично гидролизованных белков

Ответы:

1 – 2	6 – 1	11 – А
2 – 2	7 – 2	12 – Б
3 – 2	8 – 1	13 – А
4 – 2	9 – 2	14 – А
5 - 1	10 - 2	15 – АВ

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Поликлиническая и неотложная педиатрия /под ред. А.С. Калмыковой.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.- 896 с.
2. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2015.

Дополнительная:

1. Кильдиярова Р.Р. Питание здорового ребенка: руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Тема 1.3: Комплексная оценка состояния здоровья детей. Оптимизация здоровья детей (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений в вопросах профилактической деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть порядок определения групп риска новорожденных и детей раннего возраста.
- Изучить алгоритм комплексной оценки состояния здоровья детей.
- Рассмотреть порядок определения группы здоровья ребенка.
- Рассмотреть порядок осуществления контроля за состоянием здоровья детей и профилактике его отклонений в зависимости от группы риска и группы здоровья.

Обучающийся должен знать:

- Алгоритм комплексной оценки состояния здоровья детей.
- Критерии распределения детей на группы здоровья с учетом диагноза, результатов функционального обследования, кратности перенесенных заболеваний в течение года, нервно-психического и физического развития.
- Лечебно-оздоровительные мероприятия среди детей с учетом группы здоровья, возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Правила получения согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на обработку персональных данных, на проведение обследования, лечение и иммунопрофилактику.

Обучающийся должен уметь:

- Проводить комплексную оценку состояния здоровья детей.
- Делать заключение по комплексной оценке состояния здоровья детей.
- Рекомендовать оздоровительные мероприятия детям различного возраста и состояния здоровья (питание, сон, режим дня, двигательная активность и др.).
- Проводить санитарно-просветительную работу среди детей и их родителей (законных представителей) по формированию элементов здорового образа жизни.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками проведения комплексной оценки состояния здоровья детей.
- Алгоритмами определения группы здоровья.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Группы риска новорожденных и детей раннего возраста.
2. Наблюдение за новорожденными из групп направленного риска.
3. Характеристика групп риска у детей первых трех лет жизни.
4. Контроль за состоянием здоровья и профилактика его отклонений в зависимости от группы риска.
5. Критерии здоровья.
6. Характеристика физического и нервно-психического развития детей в различные возрастные периоды.
7. Заключение по комплексной оценке состояния здоровья. Алгоритм определения группы здоровья.

Группы риска новорожденных

Факторы риска	Наблюдение
I группа – новорождённые с риском развития патологии ЦНС	
<ol style="list-style-type: none"> 1) Возраст матери менее 16 и более 40 лет. 2) Вредные привычки матери. 3) Профвредность. 4) Отягощённый акушерский анамнез у матери: выкидыши, мертворождения, рождение детей с низкой массой тела, длительное бесплодие. 5) Экстрагенитальная патология матери: артериальная гипертензия, заболевания почек, ССС, сахарный диабет, заболевания щитовидной железы, дегенеративные заболевания ЦНС, умственная отсталость. 6) Инфекционные заболевания матери, передающиеся внутриутробно (токсоплазмоз, цитомегаловирусная, герпетическая инфекция, СПИД и др.) 7) Патология беременности и родов: токсикозы, угроза прерывания, гипоксия плода, выкидыши, многоводие, иммунологическая несовместимость крови матери и плода). 	<ol style="list-style-type: none"> 1) Осмотр УП не менее 4 раз на первом месяце, далее ежемесячно. 2) Осмотр заведующим отделением не позднее 3-х месяцев и обязательно при каждом заболевании ребёнка. 3) Осмотр неврологом в возрасте 1, 3, 6, 9 и 12 месяцев. 4) Строгий контроль со стороны УП за неврологическим статусом: поза ребёнка, рефлексы, двигательная активность, сосание, срыгивания, рвота, состояние родничков, швов, нарастанием размеров головы, уровень НПП и ФР. 5) Профилактические прививки по индивидуальному плану при отсутствии нарастания неврологической симптоматики под наблюдением невролога. 6) По достижении года при отсутствии со стороны ЦНС снимаются с учёта.
II группа - новорождённые с риском внутриутробного инфицирования	
<ol style="list-style-type: none"> 1) Экстрагенитальная патология матери (пиелонефрит, холецистит, колит и др.) 2) Воспалительные гинекологические заболевания. 3) Патология родов (длительный безводный промежуток, патология плаценты). 4) Перенесённые в последнем триместре беременности краснуха, токсоплазмоз, цитомегалия; ОРВИ и бактериальные заболевания, перенесённые матерью в конце беременности. 5) Гнойничковые заболевания у матери. 6) Мастит у матери. 7) Инфекционные заболевания членов семьи. 	<ol style="list-style-type: none"> 1) Осмотр УП не менее 4 раз в течение первого месяца, в дальнейшем – ежемесячно, медицинская сестра – ежедневно до 14 дней, затем 2 раза в неделю. 2) Обращают внимание на состояние пупка, кожи, характер стула, активность сосания, громкость крика, прибавку массы тела, геморрагический синдром, неврологический статус. 3) Раннее лабораторное исследование в 1 и 3 месяца (ОАК, ОАМ) и после каждого заболевания. 4) Обязательный осмотр заведующим отделением не позднее 3-х месяцев и после каждого заболевания. 5) Узкие специалисты в декретированные сроки. 6) Мероприятия по профилактике и лечению дисбактериоза. 7) При отсутствии симптомов внутриутробного инфицирования ребёнок снимается с диспансерного учёта в 3-х месячном возрасте.
III группа – новорождённые с риском развития трофических нарушений и эндокринопатий.	

<ol style="list-style-type: none"> 1) Большая масса тела при рождении, гипотрофия, незрелость. 2) Сахарный диабет матери, гипотиреоз. 3) Экстрагенитальная патология матери (артериальная гипертензия, пороки сердца, сахарный диабет, заболевания щитовидной железы, ожирение, анемия). 4) Патология беременности. 5) Вредные привычки матери (курение, употребление алкоголя). 	<ol style="list-style-type: none"> 1) Осмотр УП не менее 4-х раз в течение первого месяца, затем ежемесячно. 2) Заведующий отделением осматривает ребёнка не позднее 3-месячного возраста. 3) Осмотр эндокринолога не менее 2 раз в течение первого года жизни (в первом квартале и в 12 месяцев). 4) Консультация невролога, окулиста, ортопеда, хирурга, ЛОР-врача – в декретированные сроки. 5) ОАК в 1,3,6,12 мес., по показаниям чаще, ОАМ – в 3, 12 мес. 6) По возможности – естественное вскармливание. 7) Диспансеризация в течение первого года жизни. При отсутствии патологии ребёнок снимается с учёта.
IV группа – новорождённые с риском развития врождённых пороков органов и систем	
<ol style="list-style-type: none"> 1) Патология беременности. 2) Сахарный диабет у беременной. 3) Применение лекарственных средств в первую половину беременности. 4) Возраст матери старше 30 лет, отца более 40 лет. 5) Вредные привычки у родителей. 6) Перенесённая краснуха или контакт с больным в первом триместре беременности. 7) ОРВИ в первом триместре беременности. 8) Профессиональные вредности родителей. 9) Родители – кровные родственники. 10) Наличие хромосомных перестроек у одного из родителей. 	<ol style="list-style-type: none"> 1) Осмотр УП 4 раза на первом месяце жизни, затем ежемесячно. 2) ОАМ, ОАК в 1 месяц, затем ежеквартально и после каждого заболевания. 3) Анализ кала на яйца глистов в 1 год. 4) Неонатальный скрининг: на фенилкетонурию, врождённый гипотиреоз, галактоземию, муковисцидоз, адреногенитальный синдром. 5) По показаниям УЗИ внутренних органов, ЭКГ, ФКГ, ЭЭГ и др. 6) Консультации специалистов в ранние сроки при малейшем подозрении на возможность патологии у ребёнка. 7) Снятие с диспансерного учёта в возрасте 1 года при отсутствии клинических симптомов заболевания.
V группа – новорождённые из группы социального риска	
<ol style="list-style-type: none"> 1) Неудовлетворительные социальные и бытовые условия. 2) Неполные и многодетные семьи. 3) Семьи с плохим психологическим климатом. 4) Студенческие семьи. 	<ol style="list-style-type: none"> 1) Осмотр УП 4 раза на первом месяце жизни, затем ежемесячно 1 – 2 раза. 2) Контроль участковой медсестры за фактическим местом проживания ребёнка. 3) Участие заведующего отделением в профилактическом наблюдении за ребёнком. 4) Обязательная госпитализация при заболевании. 5) Более раннее оформление в ДДУ (на первом году жизни), желательно с круглосуточным пребыванием. 6) В необходимых случаях – лишение матери родительских прав. 7) Сроки наблюдения: весь период действия факторов риска.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- решение ситуационных задач;

- отработка практических навыков по комплексной оценке состояния ребенка (оценка анамнеза, физического и нервно-психического развития, определение резистентности организма ребенка, оценка функционального состояния, общее заключение по комплексной оценке состояния);
- решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите все правильные ответы

1. ПРОФИЛАКТИЧЕСКАЯ НАПРАВЛЕННОСТЬ ПРИ ПЕРВОМ ПАТРОНАЖЕ К НОВОРОЖДЁННОМУ РЕБЁНКУ ЗАКЛЮЧАЕТСЯ В
 - А) оценке биологического, генеалогического и социального анамнеза*
 - Б) оценке физического и нервно-психического развития *
 - В) оценке соматического состояния ребёнка и определении группы * здоровья
 - Г) составление плана наблюдения и рекомендаций*
 - Д) в назначении витамина D₃

2. ПРИ ПЕРВОМ ПАТРОНАЖЕ К НОВОРОЖДЁННОМУ РЕБЁНКУ УЧАСТКОВЫЙ ПЕДИАТР ИЗ ОБМЕННОЙ КАРТЫ РОДИЛЬНОГО ДОМА (Ф – 113/у) ПОЛУЧАЕТ СВЕДЕНИЯ О ПРОВЕДЕНИИ СЛЕДУЮЩИХ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВОК
 - А) против туберкулёза*
 - Б) против гепатита В*
 - В) против полиомиелита
 - Г) против коклюша
 - Д) против краснухи

3. КРИТЕРИИ ЗДОРОВЬЯ ДОШКОЛЬНИКОВ ВКЛЮЧАЮТ:
 - А) резистентность организма*
 - Б) физическое развитие*
 - В) наличие хронического заболевания*
 - Г) биологический возраст
 - Д) поведенческие реакции

Укажите один правильный ответ

4. ПОНЯТИЕ «ОСОБЕННОСТИ ОНТОГЕНЕЗА» ПРИ КОМПЛЕКСНОЙ ОЦЕНКЕ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ВКЛЮЧАЕТ
 - А) уровень нервно-психического развития, генеалогический анамнез
 - Б) генеалогический, биологический, социальный анамнез*
 - В) резистентность организма, наличие хронических заболеваний, биологический анамнез
 - Г) уровень функционального состояния организма, социальный анамнез

5. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ОТНОСИТСЯ К _____ ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ
 - А) I
 - Б) II *
 - В) III
 - Г) IV
 - Д) V

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задачи

1. Оценка анамнеза с определением групп риска по заболеваниям и прививкам.
2. Оценка физического развития ребенка (ФР).
3. Оценка нервно-психического развития ребенка (НПР).
4. Определение резистентности организма.
5. Оценка функционального состояния организма (по данным объективного осмотра).
6. Выявление врожденных пороков развития и хронических заболеваний.
7. Общее заключение по комплексной оценке (диагноз по классификации, группы риска по заболеваниям и прививкам, заключение по ФР и НПР, уровень резистентности, группа здоровья).
8. Лечение и рекомендации (режим, диета, медикаментозная коррекция, кратность осмотра педиатром и узкими специалистами, контрольно-диагностические исследования, рекомендации по ФВ и ВВ, отношение к профпрививкам, длительность диспансерного наблюдения).

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму:*

Мальчик 3 месяца.

АНТРОПОМЕТРИЯ:

Масса = 4400 г.

Длина тела = 52 см.

Окружность груди = 32 см.

Мама обратилась к врачу с жалобами на плохую прибавку в массе тела, беспокойство ребёнка – особенно в период пеленания, плаксивость, плохой сон, вздрагивания во сне, повышенную потливость – особенно во время сна и сосания, в последнее время на подушке стала обнаруживать мокрое пятно, пот имеет кислый запах.

ИЗ АНАМНЕЗА ЖИЗНИ: Мальчик от первой беременности (поздний токсикоз), беременность протекала в осенне–зимний период (антенатальная профилактика рахита не проводилась), ребёнок родился недоношенным с массой 2500 г. С рождения до 2-х месяцев находился на естественном вскармливании. С 2-х месяцев переведён на смешанное питание (получает смесь “Нан 1”). Количество докорма в суточном рационе 1/2. В 2 месяца переболел ОРЗ.

ОБЪЕКТИВНО: Кожные покровы бледные, влажные. При осмотре головы: облысение затылка, большой родничок размером 3х3см, при пальпации роднички и швы пружинят под пальцами, затылок плоско – скошенной формы. При пальпации грудной клетки выявляются рахитические чётки. Мышечный тонус снижен. Во время осмотра мальчик несколько заторможен, малоактивен, снижен эмоциональный тонус. Фиксирует взгляд на яркие предметы, поворачивает голову на громкий звук, улыбается близким, хорошо держит голову. Случайно наталкивается руками на игрушки, низко висящие над грудью. Произносит отдельные звуки.

1. *Оценка анамнеза*

Факторы риска по развитию заболевания:

- 1) беременность в осенне–зимний период;
- 2) не было антенатальной профилактики рахита;
- 3) поздний токсикоз;
- 4) недоношенность.

Заключение по анамнезу: выраженная отягощённость биологического анамнеза.

Группа риска по заболеваниям – III.

Группа риска по прививкам – АЗ (недостаточная прибавка массы тела).

2. *Оценка ФР*

Масса – 1 кор. (4400 г) – обл. очень низких величин.

Длина – 1 кор. (52 см) – обл. очень низких величин.

Окружность груди – 1 кор. (32 см) – область очень низких величин.

Заключение по ФР: микросоматотип, развитие гармоничное.

3. *Оценка НПР*

Аз 3 мес.

Ас 3 мес.

Э 2 мес.

До 3 мес.

Др 3 мес.

Ра 3 мес.

Заключение по НПР: II группа, I степень, гармоничная задержка.

4. *Оценка резистентности*

I ОРЗ = 0,33.

Заключение: резистентность организма снижена.

5. *Оценка функционального состояния организма (по данным объективного осмотра)*

Заключение: функциональное состояние организма ухудшенное.

6. *Наличие или отсутствие ВПР и хронических заболеваний*

Заключение: ВПР нет

7. *Общее заключение по комплексной оценке: Рахит. Период разгара. II степень тяжести.*

Острое течение. Гипотрофия I степени. Гр. риска по заболеваниям III. Гр. риска по прививкам III.

Микросоматотип, развитие гармоничное. НПП: II группа, I степень. Резистентность снижена. Гр. здоровья IIБ.

8. Лечение и рекомендации

1) Режим № 2.

2) Естественное вскармливание (с дальнейшим своевременным введением прикормов). Смешанное вскармливание. Количество докорма в суточном рационе 1/2. 6-разовое питание, суточный объём питания = 730 мл, объём разовый = 120 мл (60 мл грудного молока + 60 мл смеси "Нан 1"). Часы кормления: 6.00, 9.30, 13.00, 16.30, 20.00, 23.30.

Лечение гипогалактии:

- 1) более частые прикладывания ребёнка к груди;
- 2) урегулирование режима и питания матери (включая оптимальный питьевой режим за счет дополнительного использования не менее 1 литра жидкости в виде чая, компотов, воды, соков);
- 3) воздействие на психологический настрой матери;
- 4) ориентация всех членов семьи на поддержку грудного вскармливания;
- 5) контрастный душ на область молочных желез, мягкое растирание груди махровым полотенцем;
- 6) использование специальных напитков, обладающих лактогонным действием.

3) Медикаментозная коррекция:

1) Холекальциферол (АкваДетрим): по 2500 МЕ/сут (5 капель) в день в течение 45 дней. После проведенного курса лечения рахита доза вит. Д постепенно снижается до профилактической, которая назначается длительно, без перерыва в приеме в летние месяцы. Профилактические дозы вит. Д: до 12 мес – 1000 МЕ/сут; 12-36 мес – 1500 МЕ/сут; старше 36 мес – 1000 МЕ/сут.

2) Элькар: по 14 капель 1 раз в сутки в течение 1 мес.

3) Витамин В₁ и В₂ по 0,001 × 2 раза в день в течение 2 недель.

4) Кратность осмотра педиатром и узкими специалистами:

Педиатр – 1 раз в месяц, в стадии разгара 1 раз в 2 недели.

Хирург, ортопед и другие специалисты по показаниям.

При осмотре обратить внимание:

- деформация костной системы;
- контроль ФР и НПП;
- состояние статики и моторики;
- сон и аппетит;
- разнообразие пищевого рациона;
- достаточное пребывание на свежем воздухе.

5) Контрольно-диагностические исследования:

ОАК 1 раз в 6 мес; биохимия крови 1 раз в 6 мес. (Са, Р, ЩФ). Реакция Сулковича не имеет диагностической ценности, поэтому использовать ее в практике не рекомендуется.

6) Физическое воздействие: гимнастический комплекс упражнений №9.

7) Воспитательное воздействие: чаще выкладывать ребёнка на живот на более длительное время; учить захватывать руками игрушку, низко висящую над грудью ребёнка.

8) Отношение к профпрививкам: профилактические прививки не противопоказаны, прививать с подготовкой с учётом гр. риска по прививкам III.

9) Длительность наблюдения: до 3-х лет.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля.*

1. Особенности развития детей первого года жизни.
2. Критерии здоровья.
3. Методы оценки физического и нервно-психического развития.
4. Правила комплексной оценки состояния здоровья несовершеннолетних (критерии).

5. Определение группы здоровья.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. НОВОРОЖДЕННЫЕ РАСПРЕДЕЛЯЮТСЯ ПО _____ ГРУППАМ НАПРАВЛЕННОГО РИСКА
 - А) I
 - Б) II
 - В) III
 - Г) IV
 - Д) V

2. С 1 МЕС И ДО 3-Х ЛЕТ ВЫДЕЛЯЮТ _____ ГРУПП РИСКА
 - А) III
 - Б) IV
 - В) V
 - Г) VII

3. НОВОРОЖДЕННЫЕ ДЕТИ ГРУПП НАПРАВЛЕННОГО РИСКА СОСТОЯТ НА УЧЕТЕ ВО _____ ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ
 - А) 2А
 - Б) 2Б

4. НОВОРОЖДЕННЫЕ С РИСКОМ РАЗВИТИЯ ТРОФИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ И ЭНДОКРИНОПАТИЙ ОТНОСЯТСЯ К _____ ГРУППЕ НАПРАВЛЕННОГО РИСКА
 - А) I
 - Б) II
 - В) III
 - Г) IV
 - Д) V

5. НОВОРОЖДЕННЫЕ С РИСКОМ РАЗВИТИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ ОРГАНОВ И СИСТЕМ ОТНОСЯТСЯ К _____ ГРУППЕ НАПРАВЛЕННОГО РИСКА
 - А) I
 - Б) II
 - В) III
 - Г) IV
 - Д) V

6. НОВОРОЖДЕННЫЕ С РИСКОМ ВНУТРИУТРОБНОГО ИНФИЦИРОВАНИЯ ОТНОСЯТСЯ К _____ ГРУППЕ НАПРАВЛЕННОГО РИСКА
 - А) I
 - Б) II
 - В) III
 - Г) IV
 - Д) V

7. НОВОРОЖДЕННЫЕ С РИСКОМ РАЗВИТИЯ ПАТОЛОГИИ ЦНС ОТНОСЯТСЯ К _____ ГРУППЕ НАПРАВЛЕННОГО РИСКА
 - А) I
 - Б) II
 - В) III
 - Г) IV
 - Д) V

8. НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА ИЗ НЕПОЛНОЙ И/ИЛИ МНОГОДЕТНОЙ СЕМЬИ СЛЕДУЕТ ОТНОСИТЬ К _____ ГРУППЕ НАПРАВЛЕННОГО РИСКА
 - А) I
 - Б) II
 - В) III
 - Г) IV
 - Д) V

Ответы:

1 – Д	5 - Г
-------	-------

2 – Г	6 – Б
3 – А	7 – А
4 – В	8 – Д

4. Решить ситуационную задачу

Задача № 1

Мальчик, 7 мес 12 дней. Плановый профилактический прием.

Анамнез жизни: от 1-й беременности, протекавшей на фоне анемии, гестоза 2-й половины; родители - студенты. Роды срочные, масса тела - 3000 г, длина - 50 см. Закричал сразу, оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. Выписан из родильного дома на 8-е сутки. Перенес катаральный омфалит. Явка на профилактические приемы нерегулярная. Вскармливание естественное, введены соки, овощное пюре по 150 г, фруктовое пюре. Вакциной против гепатита В привит в 1-е сутки, БЦЖ-М - на 4-е сутки, ревакцинация против гепатита В - в 1 мес, АКДС + оральная (живая) полиомиелитная вакцина - в 4 мес и 6 мес 10 дней.

Объективно: состояние удовлетворительное. Масса тела - 7500 г, рост - 67 см. Поворачивается с живота на спину, не ползает, берет игрушки из разных положений; подолгу лепечет; снимает пищу губами с ложки при кормлении, пьет из чашки; на вопрос «где?» находит нужный предмет. Кожа и слизистые чистые. ПЖК на уровне пупка +1,5 см. Большой родничок, 1,5х1,5 см, края плотные. ЧД - 35 в минуту. Дыхание в легких пуэрильное. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС - 120 в минуту. Живот мягкий, печень + 1,0 см из-под края реберной дуги. Стул и диурез не нарушены.

Задания:

1. Проведите комплексную оценку здоровья с определением группы здоровья.
2. Какие нарушения имелись в вакцинации? Составьте план по дальнейшей вакцинации на 1 год.
3. Какие ошибки наблюдались в порядке введения прикорма? Составьте меню-раскладку на 1 день.
4. Назовите медицинские рекомендации по наблюдению и ведению ребенка.
5. Перечислите педагогические рекомендации на следующий месяц.

Эталон решения задачи:

1. Онтогенез умеренно отягощен; ФР среднее, гармоничное (25- 75 перц.); НПП по Печоре - I группа III степени; резистентность хорошая (индекс острых заболеваний = 0,1); функциональное состояние органов и систем без отклонений. Практически здоров. Группа здоровья IIА.

2. Отсутствует 3-я вакцинация против гепатита В в 6 мес. Первая вакцинация АКДС + оральная (живая) полиомиелитная вакцина должна была проведена в 3 мес; нет вакцинации и ревакцинации против пневмококковой инфекции. План по дальнейшей вакцинации: 3-я вакцинация против гепатита В; в 1 год - против кори, краснухи, эпидемического паротита.

3. Не введены мясное пюре, яичный желток и злаковый прикорм (рисовая, кукурузная, гречневая каши промышленного выпуска). Расчет питания: $7,5 \text{ кг} \times 110 \text{ ккал/кг} = 835 \text{ ккал}$ в сутки. В 1 л женского молока - 700 ккал. Х - 835. $V_{\text{сут}} - 1 \text{ л}$. $V_{\text{разовый}} = 200 \text{ мл}$. Потребность в белках - 2,6 г/кг, жирах - 6,0 г/кг, углеводах - 13 г/кг. Меню-раскладка на 1 день:

600 - грудное молоко 200 мл.

1000 - инстантная гречневая каша 170 г, желток 54 часть, фруктовое пюре 30 мл + D3 500 МЕ.

1400 - овощное пюре 150 г, растительное масло 4 г, мясное пюре 50 г, фруктовый сок 30 мл.

1800 - грудное молоко 200 мл.

2200 - грудное молоко 200 мл.

4. Режим III (5 кормлений через 4 ч, три дневных сна продолжительностью 1,5-2,5 ч, ночной сон - 11 ч, прогулки - по 4,0-4,5 ч); питание по возрасту с сохранением и поддержкой естественного вскармливания (соблюдение режима и питания кормящей матери); ежедневно физкультурный комплекс № 4 (скрещивание рук и круговые движения, сгибание и разгибание выпрямленных ног, массаж спины и живота, стимулирование ползания, присаживание, повороты на живот); своевременная явка на вакцинацию.

5. Ребенок в 8 мес должен ползать, самостоятельно садиться, сидеть и опускаться, вставать у опоры и ходить, держась за барьер (До); длительно заниматься игрушками (Др); громко повторно произносить различные слоги (Ра); по просьбе взрослого выполнять «ладушки», «до свидания», понимать запрет (Рн); сам держать, есть корочку хлеба, сухарик (Н).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2015.

2. Поликлиническая и неотложная педиатрия /под ред. А.С. Калмыковой.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.- 896 с.

Дополнительная:

1. Жданова Л.А. Основы формирования здоровья детей. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.

2. Рысева Л.Л., Муратова Н.Г., Вязникова М.Л., Соловьева Г.В. Диагностика и комплексная оценка состояния здоровья детей в практике участкового педиатра: учебное пособие. Киров, 2015.

Тема 1.3: Комплексная оценка состояния здоровья детей. Оптимизация здоровья детей (практическое занятие 3 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений в вопросах профилактической деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Сформировать навык комплексной оценки состояния здоровья детей.
- Сформировать навык определения группы здоровья ребенка.
- Рассмотреть современные подходы к диагностике, профилактике и коррекции недостаточности витамина D у детей.

Обучающийся должен знать:

- Алгоритм комплексной оценки состояния здоровья детей.
- Критерии распределения детей на группы здоровья с учетом диагноза, результатов функционального обследования, кратности перенесенных заболеваний в течение года, нервно-психического и физического развития.
- Лечебно-оздоровительные мероприятия среди детей с учетом группы здоровья, возраста ребенка, диагноза в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Современные подходы к диагностике, профилактике и коррекции недостаточности витамина D у детей.
- Правила получения согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на обработку персональных данных, на проведение обследования, лечение и иммунопрофилактику.

Обучающийся должен уметь:

- Проводить комплексную оценку состояния здоровья детей.
- Делать заключение по комплексной оценке состояния здоровья детей.
- Рекомендовать оздоровительные мероприятия детям различного возраста и состояния здоровья (питание, сон, режим дня, двигательная активность и др.).
- Своевременно диагностировать, назначать профилактику и коррекцию недостаточности витамина D у детей.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками проведения комплексной оценки состояния здоровья детей.
- Алгоритмами определения группы здоровья.
- Навыками диагностики, профилактики и коррекции недостаточности витамина D у детей.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

- Перечислить 5 групп направленного риска новорожденных.
- В какой группе здоровья относятся новорожденные дети групп направленного риска в течение первого года жизни?
- Методика сбора генеалогического (семейного), биологического и социального анамнеза?
- Методы оценки физического развития и НПП?
- Критерии здоровья и схема их исследования?

Схема исследования и оценки критериев здоровья (таблица)

№ п/п.	Критерии	Способы определения	Оценка
1.	Отклонение в антенатальном, интранатальном и раннем постнатальном онтогенезе.	Выкопировка сведений из истории развития и выписки РД. Сбор анамнеза из беседы с родителями. При первичном осмотре сбор биологического, генеалогического, социального анамнеза. При повторном осмотре сведения о ребёнке за период предшествующий осмотру.	Неотягощённый анамнез. Отягощённый биологический анамнез. Отягощённый социальный анамнез. Отягощённый биологический и социальный анамнез.
2.	ФР и степень его гармоничности и соматичности.	Антропометрия с оценкой по центильным таблицам или сигмальным таблицам.	ФР – очень низкое, низкое, ниже среднего, среднее, выше среднего, высокое, очень высокое. Гармоничное, дисгармоничное, резко дисгармоничное. Микросоматичное, мезосоматичное, макросоматичное.
3.	НПР.	Диагностика с определением по группам развития.	5 групп НПР + степени НПР.
4.	Резистентность организма.	Кратность острых заболеваний по обращаемости за прошедший год.	Высокая – от 0 до 3 заболеваний в год. Низкая – 4 – 7 раз. Очень низкая – 8 раз и более.
5.	Функциональное состояние организма.	Клиническое обследование и функциональные пробы (ЧСС, АД, Нв, Эр. и т.д.) + поведенческие реакции.	Нормальное – показатели соответствуют возрасту, поведение без отклонений. Ухудшенное – уровень показателей по высокой или низкой границе возрастной нормы, отклонение в поведении.
6.	Хронические заболевания или врождённые пороки развития.	Осмотр СВ или врачом специалистом, лабораторные исследования.	Выявлены хронические заболевания или врождённые пороки развития. Не выявлены хронические заболеваний или врождённые пороки развития (здоров).

- Алгоритм определения группы здоровья?
- Алгоритм использования профилактических доз холекальциферола?
- Алгоритм использования лечебных доз холекальциферола
- Современные подходы к коррекции недостаточности витамина D у детей и подростков

Российской Федерации (см. таблицу)

«Недостаточность витамина D у детей и подростков Российской Федерации: современные подходы к коррекции» (Национальная программа, Москва, 2017)

Основные положения	
1.	Детям в возрасте от 1 до 6 месяцев , вне зависимости от вида вскармливания, вне зависимости от сезона года, для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут (пересчет у детей на смешанном и искусственном вскармливании не требуется).
2.	Детям в возрасте от 6 до 12 месяцев , вне зависимости от вида вскармливания, вне зависимости от сезона года, для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут (пересчет у детей на смешанном и искусственном вскармливании не требуется).
3.	Детям в возрасте от 1 года до 3 лет для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1500 МЕ/сут.
4.	Детям в возрасте от 3 до 18 лет для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут .

5.	Для Европейского севера России рекомендованы следующие дозы: 1-6 месяцев , вне зависимости от вида вскармливания, - 1000 МЕ/сут , 6-12 месяцев – 1500 МЕ/сут , 12-36 месяцев – 1500 МЕ/сут , дети старше 36 месяцев – 1500 МЕ/сут .
6.	Прием холекальциферола в профилактической дозировке рекомендован постоянно, непрерывно, без перерыва в приеме на летние месяцы .
7.	Без медицинского наблюдения и контроля уровней витамина D в крови не рекомендуется назначение доз витамина D более 4000 МЕ/сут на длительный период детям до 7 лет.
8.	С целью антенатальной профилактики дефицита витамина D всем женщинам назначается 2000 МЕ/сут в течение всей беременности, вне зависимости от срока гестации.
9.	Дозы холекальциферола для осуществления внекостных (некальцемических) эффектов требуются большие, чем для проявления костных (кальцемических) функций.
10.	Назначение витамина D не противопоказано у детей с малым размером большого родничка .
11.	Контроль за возможной передозировкой холекальциферола следует проводить по уровню кальция в суточной моче (не более 2 мг/кг в сутки). Реакция Сулковича не имеет диагностической ценности , поэтому использовать ее в практике не рекомендуется .
12.	Повышение уровня 25(ОН)D до 80-100 нг/мл не означает гипervитаминоз, такой уровень требует коррекции дозы холекальциферола.
13.	Наиболее информативным показателем обеспеченности организма витамином D является содержание кальцидиола 25(ОН)D: - выраженный дефицит витамина D: < 10 нг/мл (< 25 нмоль/л) - дефицит витамина D: < 20 нг/мл (< 50 нмоль/л) - недостаточность витамина D: 21-30 нг/мл (51-75 нмоль/л) - адекватные уровни витамина D: >30 нг/мл (>75 нмоль/л) - уровни с возможным проявлением токсичности витамина D: >150 нг/мл (>375 нмоль/л)

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- отработка практических навыков по комплексной оценке состояния ребенка и алгоритмам использования профилактических и лечебных доз холекальциферола;
- решение ситуационных задач;
- решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. СУТОЧНАЯ ДОЗА ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ГИПОВИТАМИНОЗА D ДОНОШЕННЫМ НОВОРОЖДЕННЫМ ДЕТЯМ СОСТАВЛЯЕТ

- А) 500 МЕ*
- Б) 1000 МЕ
- В) 1500 МЕ

2. СУТОЧНАЯ ДОЗА ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ГИПОВИТАМИНОЗА D У ДЕТЕЙ 1-6 МЕС. СОСТАВЛЯЕТ

- А) 500 МЕ
- Б) 1000 МЕ*
- В) 1500 МЕ

3. СУТОЧНАЯ ДОЗА ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ГИПОВИТАМИНОЗА D ДЕТЯМ 6-12 МЕС., ПРОЖИВАЮЩИХ НА ЕВРОПЕЙСКОМ СЕВЕРЕ РОССИИ, СОСТАВЛЯЕТ

- А) 500 МЕ
- Б) 1000 МЕ
- В) 1500 МЕ*

4. СУТОЧНАЯ ДОЗА ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ГИПОВИТАМИНОЗА D ДЕТЯМ 1-3 ЛЕТ СОСТАВЛЯЕТ

- А) 500 МЕ
- Б) 1000 МЕ
- В) 1500 МЕ*

5. СУТОЧНАЯ ДОЗА ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ГИПОВИТАМИНОЗА D ДЕТЯМ 12-36 МЕС., ПРОЖИВАЮЩИХ НА ЕВРОПЕЙСКОМ СЕВЕРЕ РОССИИ, СОСТАВЛЯЕТ
- А) 500 МЕ
 - Б) 1000 МЕ
 - В) 1500 МЕ*
6. СУТОЧНАЯ ДОЗА ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ГИПОВИТАМИНОЗА D ДЕТЯМ ОТ 3-Х ДО 18 ЛЕТ СОСТАВЛЯЕТ
- А) 500 МЕ
 - Б) 1000 МЕ*
 - В) 1500 МЕ
 - Г) не требуется
7. ПЕРЕСЧЕТ СУТОЧНОЙ ДОЗЫ ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ГИПОВИТАМИНОЗА D ДЕТЯМ, НАХОДЯЩИМСЯ НА СМЕШАННОМ ИЛИ ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ
- А) требуется
 - Б) не требуется*
8. СРЕДНЯЯ ТЕРАПЕВТИЧЕСКАЯ ДОЗА ВИТАМИНА D ПРИ I-II СТЕПЕНИ РАХИТА - ПЕРИОД РАЗГАРА - СОСТАВЛЯЕТ
- А) 2000 МЕ/сут - 30 дней
 - Б) 2500 МЕ/сут - 30 дней
 - В) 2500 МЕ/сут - 45 дней*
 - Г) 3000 МЕ/сут - 45 дней
9. ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ОТНОСИТСЯ К _____ ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ
- А) I
 - Б) II *
 - В) III
 - Г) IV
 - Д) V
10. СРЕДНЯЯ ТЕРАПЕВТИЧЕСКАЯ ДОЗА ВИТАМИНА D ПРИ III СТЕПЕНИ РАХИТА СОСТАВЛЯЕТ
- А) 2000 МЕ/сут - 30 дней
 - Б) 2500 МЕ/сут - 30 дней
 - В) 2500 МЕ/сут - 45 дней
 - Г) 3000 МЕ/сут - 45 дней*

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте заключение комплексной оценки здоровья. Чем можно объяснить цианоз конечностей при рождении? Дайте определение «здоровый новорожденный ребенок».
2. Какие скрининговые исследования и прививки должны быть выполнены ребенку в родильном доме?
3. Назовите сроки, цель, содержание и рекомендации первичного патронажа новорожденного.
4. Какие советы по уходу за пупочной ранкой необходимо дать матери ребенка?
5. Составьте план диспансерного наблюдения на педиатрическом участке на 1 мес.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 5 дней. Участковый педиатр совместно с медсестрой проводит первичный патронаж новорожденного.

Анамнез жизни: от 1-й беременности, протекавшей без патологии. Родители здоровы. Роды срочные, оценка по шкале Апгар 8-8 баллов. Масса тела при рождении - 3400 г, длина - 53 см. К груди приложен в первые 30 мин после родов. При рождении отмечен цианоз дистальных отделов конечностей. Желтушное окрашивание кожи появилось в начале 3-х суток, не нарастало. Выписан с массой - 3200 г.

Объективно: состояние удовлетворительное. На грудном вскармливании. Кожа чистая, с легким желтушным оттенком, склеры иктеричны, цианоз отсутствует. Пупочная ранка сухая, чистая. Большой родничок, 2,5х3,0 см, не выбухает. Вызываются физиологические рефлексы.

Дыхание в легких ослабленное везикулярное, частота дыхания (ЧД) - 40 в минуту. Тоны сердца ясные ритмичные. Частота сердечных сокращений (ЧСС) - 140 в минуту. Живот мягкий, печень +2 см из-под края реберной дуги. Стул 5 раз в сутки, желтый, кашицеобразный. Мочеиспусканий 20-25 раз в сутки, моча светло-желтого цвета.

1. Онтогенез не отягощен. Функциональное состояние органов и систем не нарушено. **Новорожденный, адаптация: транзиторное кровообращение, физиологическая желтуха, физиологическая убыль в массе тела. Группа здоровья I.**

При рождении имелось транзиторное кровообращение. Начало легочного дыхания способствует закрытию фетальных коммуникаций: венозный (аранциев) проток закрывается через 10-15 мин после рождения; овальное окно - после рождения; функциональное закрытие артериального (боталлова) протока происходит чаще к 8-й неделе, анатомическая его облитерация - через несколько месяцев; пупочные артерии сокращаются через 15 с, а через 45 с они уже функционально закрыты; венозный (аранциев) проток анатомически закрывается через 3 нед, функционально - через 2-3 сут. В связи с этим у ребенка наблюдают цианоз конечностей, акроцианоз. Здоровый новорожденный - ребенок, родившийся от практически здоровой матери без осложнений беременности и родов с оценкой по шкале Апгар 8-10 баллов, массой тела 2,6-4,0 кг, с массо-ростовым коэффициентом 60-80, с нормально протекающим периодом адаптации, максимальным уменьшением первоначальной массы тела не более 6-8%, находящийся на естественном вскармливании.

2. Проведен неонатальный скрининг на фенилкетонурию, врожденный гипотиреоз, адреногенитальный синдром, муковисцидоз и галактоземию; выявляют факторы риска по тугоухости, глухоте - методом регистрации вызванной отоакустической эмиссии. В первые 12 ч жизни выполняют 1-ю вакцинацию против вирусного гепатита В, на 3-7-й день - вакцинация против туберкулеза.

3. Первичный патронаж новорожденного проводят в 1-е сутки после передачи сведений из родильного дома. Педиатр оценивает общее состояние ребенка, неврологический статус, анализирует выписку из родильного дома, устанавливает группу здоровья, дает рекомендации. Медицинская сестра обрабатывает пупочную ранку, обучает мать уходу за новорожденным и правилам купания. Рекомендации: правила прикладывания к груди, ежедневная влажная уборка помещения, проветривание, соблюдение температурного режима, порядок хранения и ухода за бельем, правила сохранения лактации, питания и режима кормящей матери, уход, разрешение на первое купание и прогулку и т.д.

4. До полного заживления пупочной ранки медицинская сестра обрабатывает ее только по указанию врача. В данном случае необходимо использовать метод естественного заживления пупочной ранки, без применения антисептических средств гигиены («сухое ведение» пуповинного остатка).

5. Диспансерное наблюдение в 1 мес: осмотр на дому педиатром на 1-м месяце 3-4 раза, далее 1 раз в месяц в поликлинике; консультации невролога, офтальмолога, хирурга в 1 мес; в 1 мес - нейросонография, ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости, сердца, тазобедренных суставов.

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задачи

1. Проведите комплексную оценку здоровья с определением группы здоровья. Оцените имеющиеся факторы риска и их направленность.
2. Составьте план диспансерного наблюдения на педиатрическом участке.
3. Какие советы по питанию необходимо дать матери ребенка? Составьте меню-раскладку на 1 день.
4. Были ли противопоказания для вакцинаций в родильном доме?
5. Каков календарь профилактических прививок у данного ребенка?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 6 дней. Участковый педиатр проводит первичный патронаж новорожденного.

Анамнез жизни: от 2-й беременности (первая закончилась выкидышем). Матери 22 года, студентка, страдает бронхиальной астмой. Во время беременности постоянно пользовалась тайледом, вентолином, дважды переболела острой респираторной вирусной инфекцией (ОРВИ). Во время настоящей беременности в квартире был ремонт, беременная находилась дома. У

родственников по линии отца и матери различные атопические заболевания. Роды срочные, путем кесарева сечения, оценка по шкале Апгар 6-8 баллов. Закричал не сразу. Масса тела при рождении - 2600 г, длина - 50 см. К груди приложен на 2-е сутки, сосал вяло, по 30-40 мин, срыгивал. В родильном доме не привит, мать дала письменный отказ.

Объективно: активный, вызываются рефлексы опоры, автоматической ходьбы, ползания, поисковый рефлекс, Куссмауля, Бабинского, имеется мышечный гипертонус. Ребенок на естественном вскармливании. Кожа и слизистые чистые. Пупочная ранка чистая, сухая. Большой родничок 3×3 см, не выбухает. Дыхание в легких ослабленное везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, печень +1,5 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 5 раз в день, желтый, кашицеобразный. Мочеиспусканий около 20 раз в сутки, моча светло-желтого цвета.

1. Онтогенез: биологический анамнез (1-я беременность - выкидыш, прием лекарственных препаратов, ремонт дома, кесарево сечение, 6-7 баллов по Апгар, кричал не сразу) выраженной отягощенности; генеалогический анамнез выраженной отягощенности; социальный анамнез низкой отягощенности. Функциональное состояние органов и систем не нарушено. **Новорожденный, адаптация. Задержка внутриутробного развития. Риск перинатального поражения центральной нервной системы (ЦНС), аллергические заболевания. Группа здоровья ПБ.** Факторы риска: мать страдает бронхиальной астмой, родственники - атопическими заболеваниями. Направленность риска: аномалия конституции, аллергические заболевания.

2. Диспансерное наблюдение в 1 мес: осмотр педиатром на 1-м месяце 4-5 раз, далее 2 раза в месяц в 1-е полугодие, 1 раз в месяц - во 2-м полугодии; консультации невролога, офтальмолога, хирурга в 1 мес; в 1 мес - нейросонография, УЗИ органов брюшной полости, сердца, тазобедренных суставов.

3. Советы по питанию: грудное вскармливание, ограничить у матери значимые алергизирующие продукты в питании. Вскармливание свободное. *Расчеты:* по формуле Зайцевой: $2\% \times m \times n = 2\% \times 2800 \times 6 = 312$ мл в сутки; по формуле Финкельштейна: $\times 70 = 6 \times 70 = 420$ мл в сутки; разовый объем: $n \times 10 = 60$ мл. Кратность кормления - 7-10 раз. В грудном молоке: белки - 10 г/л, жиры - 40 г/л, углеводы - 70 г/л, 700 ккал/л. Потребность ребенка с учетом массы тела при рождении - 2600 г: в белках - 2,2 г/кг (5,7 г/сут), в жирах - 6,5 г/кг (17,1 г/сут), в углеводах - 13,0 г/кг (33,8 г/сут), 115 ккал/кг (299,0 ккал/сут). *Меню-раскладка на 1 день:* в 6⁰⁰, 9⁰⁰, 12⁰⁰, 15⁰⁰, 18⁰⁰, 21⁰⁰, 24⁰⁰ грудное молоко по 60 мл.

4. Противопоказаний для вакцинации против туберкулеза и вирусного гепатита В в родильном доме не было, имелся самовольный отказ от прививок. Следует выполнить их (БЦЖ-М и против вирусного гепатита В) в детской поликлинике в ближайшее время.

5. Следующая прививка в 1 мес - 2-я вакцинация против вирусного гепатита В; в 2 мес - 1-я вакцинация от пневмококковой инфекции, 2-я вакцинация против вирусного гепатита В; в 3 мес - 1-я вакцинация от коклюша, дифтерии, столбняка, полиомиелита, гемофильной инфекции; в 4,5 мес - 2-я вакцинация от коклюша, дифтерии, столбняка, полиомиелита, гемофильной инфекции, пневмококковой инфекции; в 6 мес - 3-я вакцинация от коклюша, дифтерии, столбняка, полиомиелита, гемофильной инфекции, 3-я вакцинация против вирусного гепатита В; в 12 мес - вакцинация от кори, краснухи, эпидемического паротита.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой литературы.*

2) *Решить ситуационную задачу:*

Мальчик, 5 мес. При профилактическом осмотре жалобы на беспокойство ребенка, залысину и потливость (влажный след на подушке после сна).



Анамнез жизни: от 1-й беременности без патологии, родился в ноябре с ростом 53 см, весом 3600 г, оценкой по шкале Апгар 8-10 баллов. Выписан из родильного дома на 5 сут. Находится на грудном вскармливании, получает яблочный сок. В 3 мес в анализе крови RBC - $3,8 \times 10^{12}/л$, Hgb - 108 г/л. В 3,5 мес перенес ОРВИ, лечился дома, купание и прогулки прерывались на 2 нед. В 4 мес на прием не явились. Рост - 70 см, масса - 8600 г. Мальчик интересуется окружающим, улыбается на ласковое обращение, берет игрушку из рук, подолгу гулит, переворачивается со спины на живот.

Объективно: состояние близко к удовлетворительному. Бледный, кожа влажная, ПЖК развита достаточно, мышечная гипотония. Голова скошена, уплощена с правой стороны, залысина затылка, большой родничок, 1,5x1,5 см, податливые края, теменные и затылочные кости вдоль швов. Грудная клетка сдавлена с боков, нижняя апертура развернута. Дыхание в легких пуэрильное. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот несколько увеличен, гипотоничен. Печень +1,5 см ниже края реберной дуги. Стул и диурез в норме.

Задания:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз. Какие причины развития данного состояния?
2. Оцените ФР и НПР. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Назовите рекомендации на следующий эпикризный срок.
4. Назначьте медикаментозное лечение.
5. Проведите коррекцию питания. Составьте меню-раскладку на 1 день.

Эталон решения задачи:

1. Основной диагноз: **витамин D-дефицитный рахит II, острое течение, период разгара, средней степени тяжести** - на основании синдрома остеомаляции: скошенность головы, податливость краев родничка и черепных швов, грудная клетка сдавлена с боков, нижняя апертура развернута; мышечной гипотонии; доминирования расстройств функционирования вегетативной нервной системы: беспокойство, повышенная потливость, в результате чего пот раздражает кожу, вызывая зуд, появляется залысина в затылочной области. Сопутствующий диагноз: **дефицитная анемия I степени тяжести** - на основании наличия бледности, снижения Hgb крови. Причины развития рахита: рождение в ноябре (данные о применении витамина D отсутствуют), недавно перенесенная ОРВИ, в результате чего наблюдалось нарушение режима - прерывание купания и прогулок, двигательной нагрузки.

2. ФР: рост выше среднего (75-90 перц.), гармоничное (25- 75 перц.). НПР I группа III степени: Да, Др, Ра, Э соответствуют 5 мес. Дополнительные исследования: ОАК и ОАМ, определение Са, Р, щелочной фосфатазы (ЩФ), железистого комплекса.

3. Режим II (6 кормлений через 3,5 ч, четыре дневных сна продолжительностью 1,5-2,0 ч, ночной сон - 11 ч, прогулки по 4,0- 4,5 ч); ежедневное купание; питание по возрасту с сохранением и поддержкой естественного вскармливания, введением блюд прикорма по возрасту; ежедневно физкультурный комплекс № 2 (охватывающие движения руками, массаж рук, ног, живота, вибрационный массаж спины, рефлекторные повороты на живот). В 6 мес консультации невролога и хирурга; анализы крови и мочи. План профилактических прививок: медотвод на 1 мес до реконвалесценции рахита и анемии, далее вакцинация против гепатита В в 6 мес, АКДС и против полиомиелита в 6 мес, против кори, краснухи, паротита - в 12 мес.

4. Медикаментозное лечение витамином D₃, железосодержащим препаратом.

Rp.: Sol. Colecalciferoli 10,0(АкваДетрим)

D.S.: Внутрь ежедневно по 2500 МЕ, т.е. по 5 кап. в течение 45 дней, далее постепенно снижать дозу до профилактической, которая назначается длительно, непрерывно. Профилактические дозы вит. Д: до 12 мес – 1000 МЕ/сут; 12-36 мес – 1500 МЕ/сут; старше 36 мес – 1000 МЕ/сут.

Rp: Gtt. Ferrici hydrochloride polymaltosate 30,0

D.S.: Внутрь по 10 капель до нормализации уровня гемоглобина.

5. *Коррекция питания: в 5 мес вводят каши, обогащенные железом, овощное и фруктовое пюре промышленного выпуска, с 5,5 мес можно начать введение мясного фарша, учитывая снижение Hgb крови. Расчет питания: $V_{сут} = 8600/7 \approx 1000$ мл, $V_{разовый} = 1000$ мл/6 раз ≈ 170 мл. Потребность в белках - $8,6 \times 2,5 = 22,0$ г в сутки; в жирах - $8,6 \times 6,0 = 51,6$ г в сутки; в углеводах - $8,6 \times 13 = 111,8$ г в сутки; в килокалориях - $8,6 \times 115 = 989$ ккал в сутки. Меню-раскладка на 1 день:*

6⁰⁰ - грудное молоко 170 мл;

9³⁰ - инстантная каша гречневая 150 г, фруктовое пюре 20 г;

14⁰⁰ - овощное пюре 150 г, фруктовый сок 20 мл;

17³⁰ - грудное молоко 170 мл;

21⁰⁰ - грудное молоко 170 мл;

24⁰⁰ - грудное молоко 170 мл.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Поликлиническая и неотложная педиатрия /под ред. А.С. Калмыковой.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.- 896 с.
2. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2015.

Дополнительная:

1. Жданова Л.А. Основы формирования здоровья детей. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.
2. Рысева Л.Л., Муратова Н.Г., Вязникова М.Л., Соловьева Г.В. Диагностика и комплексная оценка состояния здоровья детей в практике участкового педиатра: учебное пособие. Киров, 2015.

Тема 1.4: Иммунопрофилактика в педиатрии (семинар 4 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по вопросам иммунопрофилактики в педиатрии, необходимых для осуществления самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- изучить Приказ МЗ РФ от 21 марта 2014 года N 125н «Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям» (с изменениями на 13 апреля 2017 года);

- рассмотреть характеристику иммунобиологических лекарственных препаратов для иммунопрофилактики инфекционных болезней, медицинские показания и противопоказания к применению вакцин, возможные реакции и осложнения при применении вакцин.

- рассмотреть клинические рекомендации по иммунопрофилактике пневмококковой, гемофильной, менингококковой, ротавирусной, РС-инфекций.

Обучающийся должен знать:

- Принципы применения специфической и неспецифической профилактики инфекционных заболеваний у детей.
- Национальный календарь профилактических прививок и календарь профилактических прививок по эпидемическим показаниям (с изменениями на 13 апреля 2017 года);
- Характеристику иммунобиологических лекарственных препаратов для иммунопрофилактики инфекционных болезней, медицинские показания и противопоказания к их применению, характеристику вакцинных препаратов, возможные реакции и осложнения при применении вакцин.
- Правила получения согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на обработку персональных данных, на проведение обследования, лечение и иммунопрофилактику.
- Методологию санитарно-просветительной работы по вопросам эффективности и безопасности иммунопрофилактики.

Обучающийся должен уметь:

- Организовывать и контролировать проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок.

- Оказывать экстренную и неотложную помощь в случае развития возможных реакций и осложнений при применении иммунобиологических лекарственных препаратов для иммунопрофилактики инфекционных болезней.
- Разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость, эффективность и безопасность иммунопрофилактики.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками организации и методами контроля проведения иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей.
- Навыками оказания экстренной и неотложной помощи в случае развития возможных реакций и осложнений при применении вакцин.
- Методологией санитарно-просветительной работы по вопросам необходимости, эффективности и безопасности иммунопрофилактики.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

- Техника проведения профилактических прививок.
- Противопоказания.
- Вакцинальные реакции.
- Поствакцинальные осложнения.
- Лечение поствакцинальных осложнений.
- Иммунопрофилактика пневмококковой, гемофильной, менингококковой, ротавирусной, РС-инфекций.

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КАЛЕНДАРЬ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВОК
(с изменениями на 13 апреля 2017 года)

Категории и возраст граждан, подлежащих обязательной вакцинации	Наименование профилактической прививки
Новорожденные в первые 24 часа жизни	Первая вакцинация против вирусного гепатита В
Новорожденные на 3 - 7 день жизни	Вакцинация против туберкулеза
Дети 1 месяц	Вторая вакцинация против вирусного гепатита В
Дети 2 месяца	Третья вакцинация против вирусного гепатита В (группы риска)
	Первая вакцинация против пневмококковой инфекции
Дети 3 месяца	Первая вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка
	Первая вакцинация против полиомиелита
	Первая вакцинация против гемофильной инфекции (группы риска)
Дети 4,5 месяцев	Вторая вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка
	Вторая вакцинация против гемофильной инфекции (группы риска)
	Вторая вакцинация против полиомиелита
	Вторая вакцинация против пневмококковой инфекции
Дети 6 месяцев	Третья вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка
	Третья вакцинация против вирусного гепатита В
	Третья вакцинация против полиомиелита
	Третья вакцинация против гемофильной инфекции (группы риска)
Дети 12 месяцев	Вакцинация против кори, краснухи, эпидемического паротита
	Четвертая вакцинация против вирусного гепатита В (группы риска)
Дети 15 месяцев	Ревакцинация против пневмококковой инфекции
Дети 18 месяцев	Первая ревакцинация против полиомиелита
	Первая ревакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка
	Ревакцинация против гемофильной инфекции (группы риска)
Дети 20 месяцев	Вторая ревакцинация против полиомиелита
Дети 6 лет	Ревакцинация против кори, краснухи, эпидемического паротита
Дети 6 - 7 лет	Вторая ревакцинация против дифтерии, столбняка

	Ревакцинация против туберкулеза
Дети 14 лет	Третья ревакцинация против дифтерии, столбняка
	Третья ревакцинация против полиомиелита
Взрослые от 18 лет	Ревакцинация против дифтерии, столбняка - каждые 10 лет от момента последней ревакцинации
Дети от 1 года до 18 лет, взрослые от 18 до 55 лет, не привитые ранее	Вакцинация против вирусного гепатита В
Дети от 1 года до 18 лет, женщины от 18 до 25 лет (включительно), не болевшие, не привитые, привитые однократно против краснухи, не имеющие сведений о прививках против краснухи	Вакцинация против краснухи
Дети от 1 года до 18 лет включительно и взрослые в возрасте до 35 лет (включительно), не болевшие, не привитые, привитые однократно, не имеющие сведений о прививках против кори	Вакцинация против кори
Дети с 6 месяцев, учащиеся 1 - 11 классов; обучающиеся в профессиональных образовательных организациях и образовательных организациях высшего образования; взрослые, работающие по отдельным профессиям и должностям (работники медицинских и образовательных организаций, транспорта, коммунальной сферы); беременные женщины; взрослые старше 60 лет; лица, подлежащие призыву на военную службу; лица с хроническими заболеваниями, в том числе с заболеваниями легких, сердечно-сосудистыми заболеваниями, метаболическими нарушениями и ожирением	Вакцинация против гриппа

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРОВЕДЕНИЮ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВОК*

Вакцины	Противопоказания
Противопоказания к группам прививок	
Все вакцины	Сильная реакция или осложнение при предыдущем введении вакцины
Все живые вакцины	Иммунодефицитное состояние (первичное), иммуносупрессия Злокачественные новообразования Беременность
Дополнительные противопоказания к отдельным прививкам	
БЦЖ	Масса тела ребенка <2000 г Келоидный рубец после предыдущего введения вакцины
АКДС	Прогрессирующее заболевание нервной системы. Афебрильные судороги в анамнезе (вводят АДС вместо АКДС)
АДС АДС-М	Абсолютных противопоказаний нет
Живая коревая вакцина Живая паротитная вакцина Краснушная вакцина Три вакцины (корь-паротит-краснуха)	Тяжелая реакция на аминокликозиды. Анафилактические реакции на белок куриного яйца для вакцин против кори и паротита зарубежного производства и тривакцин
Вакцина для профилактики гепатита В	Аллергическая реакция на пекарские дрожжи

*Острые инфекционные и неинфекционные заболевания, обострение хронических заболеваний — временные противопоказания для проведения прививок. Плановые прививки проводятся через 2–4 нед после выздоровления или в период реконвалесценции или ремиссии. При нетяжелых ОРВИ, острых кишечных заболеваниях и тому подобных прививки проводят сразу после нормализации температуры.

ОСЛОЖНЕНИЯ, СВЯЗАННЫЕ С ВАКЦИНАЦИЕЙ

Клинические формы осложнений	Вакцины	Сроки развития после прививки
Анафилактический шок	Все, кроме БЦЖ и вакцины для профилактики полиомиелита	До 12 ч
Тяжелые генерализованные аллергические реакции (рецидивирующий ангионевротический отек — отек Квинке, синдром Стивенса–Джонсона, синдром Лайела и др.)	Все, кроме БЦЖ и вакцины для профилактики полиомиелита	До 5 дней
Сывороточная болезнь	Все, кроме БЦЖ и вакцины для профилактики полиомиелита	До 15 дней
Энцефалит	АКДС, АДС Вакцина для профилактики кори	До 3 дней 5–15 дней
Другие поражения ЦНС с генерализованными или очаговыми проявлениями: энцефалопатия серозный менингит неврит, полиневрит	АКДС, АДС	До 3 дней
	Вакцина для профилактики кори	5–15 дней
	Вакцина для профилактики паротита	10–40 дней
	Инактивированные вакцины	до 30 дней
Резидуальные судорожные состояния, афебрильные судороги (появившиеся после прививки при температуре ниже 38,5 °С и отсутствовавшие до прививки), повторившиеся в течение первых 12 мес после прививки	АКДС, АДС. Вакцины для профилактики кори, паротита, краснухи	До 3 дней 5–10 дней
Вакциноассоциированный полиомиелит у привитого здорового, у привитого с иммунодефицитом	Вакцина для профилактики полиомиелита	5–30 дней 5 дней–6 мес
Тромбоцитопеническая пурпура	Вакцина для профилактики кори	10–25 дней
Артралгия, артрит	Вакцина для профилактики краснухи	5–40 дней
Генерализованная инфекция, вызванная вакциной (генерализованная БЦЖ-инфекция)	БЦЖ, БЦЖ-М	После 6 нед
Остеит (остит, остеомиелит), вызванный вакциной	БЦЖ, БЦЖ-М	После 6 нед
Лимфаденит, келоидный рубец	БЦЖ, БЦЖ-М	После 6 нед

2. Практическая работа (решение тестовых заданий, решение ситуационных задач, разбор клинических ситуаций).

Тестовые задания:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ ПАССИВНОЙ ИММУНОПРОФИЛАКТИКИ РСВ ИНФЕКЦИИ ПРЕДНАЗНАЧЕН

- А) паливизумаб *
- Б) омализумаб
- В) реаферон

2. ОСНОВНОЙ ПРИЧИНОЙ РАЗВИТИЯ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ БЦЖ–ИНФЕКЦИИ ПРИ ВАКЦИНАЦИИ БЦЖ НОВОРОЖДЕННЫХ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) родовая черепно-мозговая травма
- Б) острое инфекционное заболевание
- В) врожденный иммунодефицит *
- Г) неправильная техника прививки

3. ПОСЛЕ ПРОВЕДЕНИЯ ПРИВИВКИ РЕБЕНОК ДОЛЖЕН НАБЛЮДАТЬСЯ В ПОЛИКЛИНИКЕ В ТЕЧЕНИЕ

- А) 10-20 минут
- Б) 30-50 минут *
- В) 1,5 часов
- Г) 1 часа

4. ПОКАЗАНИЯ К ПРОВЕДЕНИЮ ИММУНОПРОФИЛАКТИКИ РСВ ИНФЕКЦИИ ПРЕПАРАТОМ ПАЛИВИЗУМАБ

- А) пациенты с высоким риском развития РСВ инфекции тяжелого течения/угрожающего жизни / повышающего риск дальнейшей инвалидизации *
- Б) по индивидуальным показаниям *

5. ПРИНЯТИЕ РЕШЕНИЯ О ПРОВЕДЕНИИ ПАССИВНОЙ ИММУНИЗАЦИИ ПАЛИВИЗУМАБОМ ОСУЩЕСТВЛЯЕТ

- А) консилиум специалистов на основании результатов оценки риска развития РС-вирусной инфекции тяжелого течения *
- Б) участковый педиатр на основании результатов оценки риска развития РС-вирусной инфекции тяжелого течения
- В) заведующий детской поликлиникой на основании результатов оценки риска развития РС-вирусной инфекции тяжелого течения

6. К ЖИВЫМ ОСЛАБЛЕННЫМ ВАКЦИНАМ ОТНОСЯТ

- А) БЦЖ, туляремийная, коревая, полиомиелитная оральная, паротитная, краснушная, чумная *
- Б) БЦЖ, клещевая, туляремийная, коревая, полиомиелитная оральная, гриппозная, столбнячная, брюшнотифозная, холерная
- В) БЦЖ, полиомиелитная, паротитная, АКДС

7. ЕЖЕГОДНАЯ ВАКЦИНАЦИЯ ПРОТИВ ГРИППА РЕКОМЕНДУЕТСЯ ДЕТЯМ С ВОЗРАСТА

- А) 6 мес *
- Б) 12 мес
- В) 2-х лет
- Г) 5 лет
- Д) 7 лет

8. АБСОЛЮТНЫМ ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ВАКЦИНАЦИИ БЦЖ, БЦЖ-М ЯВЛЯЕТСЯ

- А) гнойно-септическое заболевание
- Б) внутриутробная инфекция
- В) ВИЧ-инфекция у ребенка *
- Г) гемолитическая болезнь новорожденных

9. ДЕТИ, РОЖДЕННЫЕ ВИЧ-ИНФИЦИРОВАННЫМИ МАТЕРЯМИ, НЕ ПРИВИТЫЕ В РОДИЛЬНОМ ДОМЕ, ИММУНИЗИРУЮТСЯ ПРОТИВ ТУБЕРКУЛЕЗА В ВОЗРАСТЕ ДО 18 МЕСЯЦЕВ ПРИ ПОЛУЧЕНИИ

- А) двух отр. результатов обследования на ДНК/РНК ВИЧ *
- Б) трех отр. результатов обследования на ДНК/РНК ВИЧ
- В) одного отр. результата обследования на ДНК/РНК ВИЧ
- Г) отр. результата диагностики ВИЧ-инфекции путем определения антител к ВИЧ

10. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПОСТВАКЦИНАЛЬНОГО ИММУНИТЕТА К КОКЛЮШУ ПОСЛЕ ЗАКОНЧЕННОЙ СХЕМЫ ВАКЦИНАЦИИ СОСТАВЛЯЕТ

- А) 3-4 года
- Б) 5-5,5 лет *
- В) 10-15 лет
- Г) 15-20 лет

Инструкция: укажите все правильные ответы

11. КОНЪЮГИРОВАННЫЕ МОНОВАЛЕНТНЫЕ ВАКЦИНЫ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ГЕМОФИЛЬНОЙ ИНФЕКЦИИ ТИПА b, ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ В РОССИИ:

- А) вакцина для профилактики инфекции вызываемой *Haemophilus influenzae* типа b "Акт-ХИБ"*
- Б) вакцина моновалентная против гемофильной инфекции типа b "Хиберикс" *
- В) комбинированные вакцины, содержащие компонент для профилактики гемофильной инфекции типа b

12. ДЛЯ ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ВЫЗВАННЫХ ПНЕВМОКОККОМ, ПРИМЕНЯЮТСЯ ВАКЦИНЫ СЛЕДУЮЩИХ ТИПОВ:

- А) полисахаридные (пневмококковая полисахаридная 23-валентная вакцина, ППВ) *
- Б) конъюгированные (пневмококковые конъюгированные вакцины 10- и 13-валентные, ПКВ10, ПКВ13) *
- В) пневмококковая конъюгированная 7-валентная вакцина (ПКВ7)

13. ДЕТЯМ В ВОЗРАСТЕ 6-7 ЛЕТ ПРОВОДИТСЯ:

- А) Вторая ревакцинация против дифтерии, столбняка*
- Б) Ревакцинация против туберкулеза*
- В) Третья ревакцинация против полиомиелита

14. ДЕТЯМ В ВОЗРАСТЕ 18 МЕС ПРОВОДИТСЯ:

- А) Первая ревакцинация против полиомиелита*
- Б) Первая ревакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка*
- В) Ревакцинация против гемофильной инфекции (группы риска)*
- Г) Ревакцинация против туберкулеза

15. ДЕТЯМ В ВОЗРАСТЕ 6 МЕС ПРОВОДИТСЯ:

- А) Третья вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка*
- Б) Третья вакцинация против вирусного гепатита В*
- В) Третья вакцинация против полиомиелита*
- Г) Третья вакцинация против гемофильной инфекции (группа риска)*

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте диагноз. Следует ли подать экстренное извещение в центр санэпиднадзора?

2. Необходим ли осмотр оториноларинголога? Перечислите заболевания, с которыми следует дифференцировать выявленные изменения у ребенка.

3. Назначьте лечение.

4. Подлежит ли ребенок медицинскому отводу от других прививок?

5. Перечислите возможные осложнения на прививку против эпидемического паротита. С какими другими вакцинами совместима прививка против эпидемического паротита?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 2 года.

Вызов по поводу жалоб на повышение температуры до 37,3 °С и припухлость около левого уха. Ребенку 9 дней назад сделана прививка против паротита, за 1 мес до нее переболел ОРВИ.



Анамнез жизни: на 1-м году жизни отмечались симптомы атопического дерматита. Прививался по индивидуальному календарю; АКДС, против полиомиелита и кори перенес нормально.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожа чистая, задняя стенка глотки умеренно гиперемирована. При пальпации лимфоузлы не увеличены, припухлость околоушной железы слева

с утолщением над ней кожной складки. По внутренним органам без патологии. Менингеальные знаки не выявляются. Стул и диурез не нарушены.

1. Общая слабая специфическая поствакцинальная реакция. Местная слабая реакция на введение вакцины против эпидемического паротита. Не требуется экстренное извещение, так как поствакцинальная реакция не является патологией поствакцинального периода, а дети с поствакцинальными реакциями не заразны для окружающих.

2. Осмотр оториноларинголога необходим для проведения дифференциальной диагностики с подчелюстным лимфаденитом, неспецифическим воспалением околоушной железы, камнями протоков, отеком шейной клетчатки при токсической форме дифтерии.

3. Тактика ведения ребенка на дому: активное посещение ребенка на дому, соблюдение рекомендаций по режиму. *Режим VII*: количество кормлений - 5 (стол № 15), дневной сон - 1, продолжительностью 2-3 ч, ночной сон - 10-11 ч. Медикаментозное лечение:

Rp.: Tabl. Paracetamoli 0,2

D.t.d. N10

S.: Внутрь по 1/2 таблетки при температуре выше 38,5 °С.

Rp.: Tabl. Chloropyramini 0,025

D.t.d. N 10

S.: Внутрь по 1/4 таблетки 2 раза в сутки после еды 5 дней.

4. Ребенок подлежит медицинскому отводу от других прививок в случае острых заболеваний. Вакцинацию следует проводить на фоне приема антигистаминных препаратов. *Лечебно-оздоровительные мероприятия*: соблюдение режима, если посещает дошкольное учреждение - физкультурная группа ослабленная на 1 мес, далее основная. Питание по возрасту. Закаливание (воздушные ванны, закаливание солнечными лучами), массаж, ежедневные прогулки по 3,5-4 ч.

5. Аллергические реакции, поражение нервной системы, вакцинассоциированные заболевания. Вакцина против паротита совместима с коревой и краснушной вакцинами.

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задачи

1. Имеет ли данный ребёнок уже защиту от гриппа, прививку от которого он получил 11 дней назад?
2. Какие вакцины дают быстрое нарастание антител и могут использоваться для профилактики, даже если контакт с больным уже состоялся?
3. Какие иммунобиологические препараты дают медленное нарастание титра антител и не используются для профилактики в очаге?
4. Перечислите причины, по которым привитый ребёнок может заболеть.
5. С какого возраста разрешена вакцинация против гриппа? Обоснуйте ответ.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму:

Ребёнок 3-х лет получил вакцинацию против гриппа вакциной «Ваксигрипп», а через 2 недели в семье заболел отец. Врач-терапевт участковый, пришедший на вызов к заболевшему, установил диагноз «грипп».

1. Гриппозная вакцина относится к вакцинам с быстрым нарастанием антител и может эффективно защищать уже через несколько дней. Максимальный титр защитных антител вырабатывается уже через 2-3 недели после прививки.

2. В очаге могут использоваться коревая, паротитная вакцина, вакцины против полиомиелита, гепатита А, ветряной оспы.

3. Дифтерийный и столбнячный анатоксины. Коклюшная вакцина. Вакцина против клещевого энцефалита. Вакцина против пневмококковой инфекции. Вакцина против гепатита В.

4. Даже самая эффективная вакцина не обладает абсолютной протективностью. В любой популяции существуют люди (не более 6%), которые не отвечают на определенную вакцинацию выработкой антител, что связано с генетически опосредованными механизмами. Живые вакцины могут оказаться неэффективными в связи с неправильным их хранением и гибелью

вакцинного штамма. Послепрививочный иммунитет имеет различную продолжительность. Коклюшная вакцина обеспечивает защиту в течение 5 лет. Последнее введение коклюшной вакцины в нашей стране проводится в 1 год 6 месяцев, и, соответственно, школьники уже не имеют иммунитета против коклюша. Вакцина защищает только от той инфекции, от которой она предназначена. Вакцинация от гриппа защитит только от гриппа, но не от всей группы респираторных инфекций. Для того что бы вакцина начала защищать, должно пройти время. Есть вакцины с быстрым и медленным нарастанием защитного титра.

5. Вакцинация детей против гриппа разрешена с 6 месяцев. К этому времени материнские антитела против гриппа (если они были) уже исчезли.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *ответить на вопросы для самоконтроля:*

- Какой приказ регламентирует проведение иммунопрофилактики в РФ?
- Оформляется ли информированное добровольное согласие на медицинское вмешательство перед проведением профилактической прививки?
- Что разъясняется лицу, подлежащему вакцинации, или его законному представителю перед проведением профилактической прививки?
- Абсолютные противопоказания к вакцинации?
- Поствакцинальные осложнения. Лечение поствакцинальных осложнений.
- Порядок проведения иммунопрофилактики гепатита В в РФ.
- Национальный календарь профилактических прививок (с изменениями на 13 апреля 2017 года).
- Как осуществляется вакцинация детей, рожденных от матерей с ВИЧ-инфекцией?
- Порядок проведения вакцинации против пневмококковой инфекции?
- Порядок проведения вакцинации против гемофильной инфекции?

Рекомендуемая литература:

Основная литература:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2015.
2. Поликлиническая и неотложная педиатрия /под ред. А.С. Калмыковой.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.- 896 с.
3. Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике гемофильной инфекции типа b у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2016. – 22.с.
4. Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике пневмококковой инфекции у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2016. – 24.с.
5. Клинические рекомендации «Вакцинопрофилактика ротавирусной инфекции у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2017. – 24.с.
6. Клинические рекомендации «Иммунопрофилактика менингококковой инфекции у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2017. – 21.с.
7. Клинические рекомендации по иммунопрофилактике респираторно-синцитиальной вирусной инфекции у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2016. – 16 с.

Дополнительная литература:

1. Вакцины и вакцинация: Национальное руководство. Под ред. Зверева В.В., Хаитова Р.М. ГЭОТАР-Медиа. 2014.
2. Аллергология и иммунология. Под ред. Хаитова Р.М., Ильиной Н.И. ГЭОТАР-Медиа. 2014.

Тема 1.4: Иммунопрофилактика в педиатрии (практическое занятие 1 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по вопросам иммунопрофилактики в педиатрии, необходимых для осуществления самостоятельной

профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- изучить Приказ МЗ РФ от 21 марта 2014 года N 125н «Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям» (с изменениями на 13 апреля 2017 года);
- рассмотреть тактику вакцинации при особых клинических обстоятельствах.
- закрепить практические навыки по вакцинации детей с аллергическими заболеваниями и иммунодефицитными состояниями.

Обучающийся должен знать:

- Принципы применения специфической и неспецифической профилактики инфекционных заболеваний у детей.
- Национальный календарь профилактических прививок и календарь профилактических прививок по эпидемическим показаниям (с изменениями на 13 апреля 2017 года);
- Характеристики иммунобиологических лекарственных препаратов для иммунопрофилактики инфекционных болезней, медицинские показания и противопоказания к их применению, характеристику вакцинных препаратов, возможные реакции и осложнения при применении вакцин.
- Тактику вакцинации при особых клинических обстоятельствах.
- Правила получения согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на обработку персональных данных, на проведение обследования, лечение и иммунопрофилактику.
- Методологию санитарно-просветительной работы по вопросам эффективности и безопасности иммунопрофилактики.
- Правила получения согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на обработку персональных данных, на проведение обследования, лечение и иммунопрофилактику.

Обучающийся должен уметь:

- Организовывать и контролировать проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок.
- Оказывать экстренную и неотложную помощь в случае развития возможных реакций и осложнений при применении вакцин.
- Разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость, эффективность и безопасность иммунопрофилактики.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками организации и методами контроля проведения иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей.
- Навыками проведения вакцинации детей с аллергическими заболеваниями и иммунодефицитными состояниями.
- Навыками оказания экстренной и неотложной помощи в случае развития возможных реакций и осложнений при введении иммунобиологических лекарственных препаратов для иммунопрофилактики инфекционных болезней.
- Методологией санитарно-просветительной работы по вопросам необходимости, эффективности и безопасности иммунопрофилактики.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Особые клинические обстоятельства и тактика вакцинации.
2. Вакцинация детей с аллергическими заболеваниями.
 - Противопоказания для вакцинации детей с аллергией.
 - Особенности вакцинации детей с аллергическими заболеваниями (бронхиальная астма, аллергический ринит, атопический дерматит, пищевая аллергия).
 - Особенности вакцинации детей, получающих аллергенспецифическую иммунотерапию (АСИТ).

3. Вакцинация детей с иммунодефицитными состояниями.

- На основании каких признаков можно заподозрить у ребенка первичное иммунодефицитное состояние к возрасту начала вакцинации?
- Вакцинация какими вакцинами представляет опасность для лиц с иммунодефицитным состоянием?
- Проводится ли в России вакцинация против гемофильной инфекции типа b детям с иммунодефицитными состояниями?
- Относятся ли дети с ИДС ив группу риска по развитию и тяжелому течению пневмококковой инфекции?
- Показана ли вакцинопрофилактика ротавирусной инфекции детям с иммунодефицитными состояниями?
- Проводится ли вакцинация БЦЖ детям с подозрением на первичное иммунодефицитное состояние?

8. Практическая работа (решение тестовых заданий, ситуационных задач).

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ВАКЦИНАЦИЮ ДЕТЕЙ С АЛЛЕРГИЕЙ ПРОВОДЯТ В ПЕРИОД
 - А) полной ремиссии
 - Б) частичной ремиссии
 - В) в период обострения на фоне фармакотерапии
2. ПРЕПЯТСТВУЕТ ЛИ ВАКЦИНАЦИИ ПРИМЕНЕНИЕ МЕСТНЫХ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДНЫХ ПРЕПАРАТОВ (ИНГАЛЯЦИИ, МАЗИ)?
 - А) да
 - Б) нет
3. ПРИМЕНЯЮТ ЛИ МЕДИКАМЕНТОЗНУЮ ПОДГОТОВКУ АНТИГИСТАМИННЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ПРИ ВАКЦИНАЦИИ ДЕТЕЙ С АЛЛЕРГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ?
 - А) всегда
 - Б) никогда
 - В) при необходимости
4. МОЖНО ЛИ ПРОВОДИТЬ ВАКЦИНАЦИЮ РЕБЕНКА НА ФОНЕ ДОЛГОВРЕМЕННОЙ АСИТ НА ЭТАПЕ ПОДДЕРЖИВАЮЩЕЙ ТЕРАПИИ?
 - А) нет
 - Б) да, при соблюдении определенных условий
 - В) только по эпидемиологическим показаниям, при соблюдении определенных условий
5. ЗА КАКОЙ МИНИМАЛЬНЫЙ ПЕРИОД ВРЕМЕНИ ДО ВВЕДЕНИЯ ВАКЦИННЫХ ПРЕПАРАТОВ МОГУТ БЫТЬ ПОСТАВЛЕНЫ КОЖНЫЕ ПРОБЫ?
 - А) за 5-7 дней
 - Б) за 10-15 дней
 - В) за 1 месяц

Ответы: 1-А; 2-Б; 3-В; 4-В; 5-Б

9. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задачи

1. Целесообразно ли проводить исследование уровня общего иммуноглобулина Е?
2. Могут ли быть связаны с увеличением IgE такие возможные (очень редкие) осложнения вакцинации, как сывороточная болезнь и мультиформная экзема?
3. Что может заменить определение IgE?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Максим; 6 мес. Ребенок здоров, но мать перед очередной плановой вакцинацией настаивает на определении уровня общего иммуноглобулина Е (IgE), опасаясь развития поствакцинальной аллергической реакции в связи с отягощенным семейным анамнезом – старший ребенок 10 лет болен бронхиальной астмой.

Разбор задачи по алгоритму

1. Нет, просьба матери не имеет под собой какой-либо рациональной основы. Во-первых, для поствакцинальных аллергических реакций играет роль только предшествующая сенсibilизация антигенами, входящими в состав вакцины. Во-вторых, даже при отсутствии в организме высокого уровня специфических IgE сохраняется риск анафилактикоидных реакций, для возникновения которых предшествующая сенсibilизация не имеет значения.
2. Не связаны.
3. Тщательный сбор анамнеза (например, выявление предшествующих реакций на компоненты вакцины, таких как яичный белок).

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задачи

1. Показано ли в данном случае иммунологическое исследование (показателей специфического и неспецифического иммунитета)?
2. Что необходимо учитывать при оценке показателей иммунограммы?
3. Что имеет решающую роль при диагностике заболеваний иммунной системы?
4. Какие дети действительно нуждаются в иммунологическом обследовании?
5. Для лиц с иммунодефицитными состояниями вакцинация какими вакцинами представляет опасность?
6. Для введения какой вакцины диагноз ИДС является противопоказанием?
7. Обеспечивает ли грудное вскармливание поступление специфических антител матери в кровь ребенка?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Ребенок Н., 3 мес. Здоров. На грудном вскармливании. Родители просят у педиатра «оценить иммунитет» ребенка до начала прививок. Поскольку для врача не совсем ясно, что вкладывается в понятие «определить иммунитет», путем дополнительных расспросов удается выяснить, что родители желают:

- 1) узнать, хорошо ли «работает» иммунная система ребенка («напряженность иммунитета перед прививкой»);
- 2) выявить, нет ли у ребенка антител к инфекциям, против которых собираются прививать.

1. Рутинное исследование иммунограммы в данном случае не показано.
2. А) Основные показатели неспецифического иммунитета, которые включены в иммунограмму, являются чрезвычайно вариабельными, и индивидуальная норма здесь, как нигде, имеет огромное значение.
Б) При оценке показателей иммунограммы рекомендуется учитывать возможность их колебаний в связи с принятием пищи, физической нагрузкой, ощущением страха, временем суток, принимаемыми медикаментами.
3. Решающее значение при диагностике заболеваний иммунной системы играют клинические данные, а показатели иммунограммы имеют лишь вспомогательное значение. При этом клиническую значимость демонстрируют показатели, имеющие выраженные (более 40-50% от нормы), стойкие изменения (сохраняющиеся в нескольких анализах, забранных с интервалом не менее 2 недель), и изменения, подкрепленные клиническими симптомами.

Таким образом, показатели иммунограммы не могут служить доказательством «напряженности иммунитета» или, напротив, его «ослабления», если они не сопровождаются соответствующими клиническими проявлениями, например, в виде неадекватной инфекционной заболеваемости.

4. Дети, страдающие оппортунистическими инфекциями, с поражением многих органов, отсутствием нормальной цикличности «болезнь-здоровье», не отвечающие на

стандартные терапевтические мероприятия. Здоровым же детям иммунологическое обследование совершенно не нужно.

5. Только вакцинация живыми вакцинами. При тяжелых формах гуморального иммунодефицита вакцинация (в том числе инактивированными вакцинами) бессмысленна, но опасности инактивированные вакцины не представляют. К возрасту 1 года, когда проводится вакцинация живыми вакцинами против кори, краснухи и паротита, первичные ИДС уже проявляются и диагностируются. Живая полиомиелитная вакцина с 3-х-месячного возраста в отечественном календаре прививок заменена на инактивированную. Однако для живой противотуберкулезной вакцины (БЦЖ) на сегодняшний день нет никакой альтернативы.

6. Согласно нормативным документам, первичные ИДС являются противопоказанием для введения вакцины БЦЖ.

Известно, что у детей с выраженными дефектами в системе фагоцитоза вакцина БЦЖ достаточно сложно, если отсутствуют специфические клинические проявления, такие как, например, альбинизм при синдроме Чедиака-Хигаси. Необходим тщательный сбор наследственного анамнеза (неясные случаи смерти новорожденных и грудных детей у близких родственников или случаи первичного ИДС в семье) и анализ некоторых лабораторных показателей (уровень тромбоцитов, лейкоцитов, нейтрофилов, лимфоцитов). Обследование такого рода проводится всем новорожденным без исключения.

7. Грудное вскармливание не обеспечивает поступления специфических антител матери в кровь ребенка: антитела имеют белковую природу и не способны попасть в кровь через кишечник в неизменном виде и в большой концентрации.

Получить антитела ребенок может только внутриутробно от матери (если у матери были антитела, т.е. если мать ранее болела или была привита). Продолжительность жизни материнских антител ограничена: уже к 2-3 месяцам в большинстве случаев они утрачиваются. Наиболее продолжительное время сохраняются антитела к вирусным инфекциям, в некоторых случаях их можно выявить в крови ребенка второго полугодия жизни.

Таким образом, получить антитела от матери ребенок может только через плаценту, внутриутробно.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1. *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой литературы.*

2. *Изучить Приказ Минздрава России N 125н от 21.03.2014 "Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям" (с изменениями на 13 апреля 2017 года).*

3. *Изучить клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации по вакцинопрофилактике различных инфекционных заболеваний у детей.*

4. *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Как долго после вакцинации должен находиться под наблюдением ребенок с аллергическим заболеванием?

2. Как назначается (при необходимости) медикаментозная подготовка антигистаминными препаратами детей с аллергическими заболеваниями перед вакцинацией?

3. Какие вакцинные препараты содержат яичный белок?

4. Через какой период времени после вакцинации могут быть поставлены кожные аллергологические пробы?

5. Необходима ли детям с ИДС иммунизация пневмококковыми вакцинами?

6. Показана ли вакцинация менингококковыми вакцинами детям с иммунодефицитными состояниями?

7. Может ли грудное вскармливание создать специфическую защиту от инфекций?
8. Способна ли иммунная система новорожденного ребенка к полноценному иммунному ответу на большинство антигенов, в том числе и на некоторые вакцинные, такие как вакцина БЦЖ и вакцина против гепатита?
9. Защитные антитела какого класса получает ребенок внутриутробно трансплацентарно?
10. К каким инфекциям получает ребенок защитные антитела трансплацентарно?

Рекомендуемая литература:

Основная литература:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. А.А. Баранова. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2015.
2. Поликлиническая и неотложная педиатрия /под ред. А.С. Калмыковой.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.- 896 с.
3. Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике гемофильной инфекции типа b у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2016. – 22.с.
4. Клинические рекомендации по вакцинопрофилактике пневмококковой инфекции у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2016. – 24.с.
5. Клинические рекомендации «Вакцинопрофилактика ротавирусной инфекции у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2017. – 24.с.
6. Клинические рекомендации «Иммунопрофилактика менингококковой инфекции у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2017. – 21.с.
7. Клинические рекомендации по иммунопрофилактике респираторно-синцитиальной вирусной инфекции у детей. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. М., 2016. –16 с.

Дополнительная литература:

1. Вакцины и вакцинация: Национальное руководство. Под ред. Зверева В.В., Хаитова Р.М. ГЭОТАР-Медиа. 2014.
2. Аллергология и иммунология. Под ред. Хаитова Р.М., Ильиной Н.И. ГЭОТАР-Медиа. 2014.

Раздел 2. Неонатология

Тема 2.1: Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка (семинар 14 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по вопросам физиологии и патологии доношенного новорожденного ребенка, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности по специальности «Педиатрия».

Задачи:

- изучить порядок оказания медицинской помощи по профилю «Неонатология»;
- рассмотреть основы деонтологии в неонатологии;
- рассмотреть современные данные по вопросам ухода и вскармливания доношенных новорожденных детей; этиологии, патогенеза, диагностики, лечения и профилактики заболеваний неонатального периода;
- обучить навыкам осмотра новорожденных детей; оценки общего состояния ребенка, неврологического статуса; ухода и вскармливания; определения групп риска; профилактики гипогалактии и др.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при заболеваниях неонатального периода.
- Вопросы организации перинатальной помощи в России.
- Порядок оказания медицинской помощи по профилю «Неонатология».
- АФО новорожденного ребенка; показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена новорожденных детей.
- Особенности осмотра новорожденного ребенка.
- Принципы ухода и вскармливания новорожденного ребенка.
- Парафизиологические (пограничные с нормой) состояния.

- Группы высокого риска новорожденных. Особенности ранней адаптации новорожденных групп высокого риска.
- Этиологию, патогенез, клинику, диагностику, терапию и алгоритмы ведения новорожденных детей при наиболее распространенных заболеваниях и патологических состояниях неонатального периода.
- Особенности фармакотерапии новорожденного.
- Правила получения согласия родителей (законных представителей) на обработку персональных данных, на проведение обследования, лечение и иммунопрофилактику.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком. Составлять генеалогическое дерево в пределах трех поколений родственников, начиная с больного ребенка.
- Получать информацию о наличии наследственных и хронических заболеваний у ближайших родственников; о возрасте родителей и их вредных привычках; о профессиональных вредностях, жилищных условиях, неблагоприятных социально-гигиенических факторах, воздействующих на ребенка.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от родителей (законных представителей).
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования новорожденных детей.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного, инструментального обследования детей, а так же обосновывать необходимость направления на консультацию к врачам-специалистам при заболеваниях неонатального периода.
- Интерпретировать результаты лабораторного и инструментального обследования детей (в том числе результаты неонатального скрининга).
- Назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию при заболеваниях неонатального периода.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм новорожденного ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Методикой осмотра новорожденного.
- Методикой оценки неврологического статуса новорожденного.
- Методикой оценки общего состояния.
- Навыками ухода и вскармливания новорожденных детей.
- Алгоритмом постановки диагноза.
- Алгоритмом разработки плана медикаментозного и немедикаментозного лечения новорожденных детей.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у новорожденных детей.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

- Базовая медицинская помощь новорожденным в родовом зале и в послеродовом отделении.
- Вакцинопрофилактика. Аудиологический скрининг.
- Неонатальные желтухи. Гемолитическая болезнь новорожденных.
- Нормальные значения уровня общего билирубина у доношенных новорожденных (см. таблицу)

Нормальные значения общего билирубина у доношенных новорожденных (Шабалов Н.П., 2004)

Сутки жизни	Общий билирубин сыворотки крови (мкмоль/л)
Пуповинная кровь	26-34
1	Не более 50
2	85
3	103-107

4	103-107
5	103-107
6	108
7	67
8-14	55

- Показания к фототерапии и операции заменного переливания крови у новорожденных.
- Дыхательные расстройства у новорожденных. Респираторный дистресс-синдром.
- Врожденные и перинатальные инфекции.
- Инфекционно-воспалительные заболевания кожи, подкожной клетчатки, пупочного остатка и пупочных сосудов.
- Сепсис новорожденных.
- Перинатальные поражения ЦНС.

2. Практическая работа: решение ситуационных задач, решение тестовых заданий; разбор тематических больных (отделение детей первого года жизни, КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница»), отработка практических навыков.

Отработка практических навыков:

- Оценить максимальную убыль массы тела новорожденного и дать заключение о течении адаптации.
- По суточному диурезу дать заключение о наличии (отсутствии) олигурии.
- Оценить клинический анализ мочи.
- У ребенка с неонатальной гипербилирубинемией провести дифференциальную диагностику на предмет наличия патологической желтухи.
- Дать оценку кожных покровов при наличии эритемы у новорожденного.
- Определение показаний, техника и порядок проведения ОЗПК.
- Расчет объема компонентов крови для ОЗПК.

Решение тестовых заданий

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. УХОД ЗА КОЖЕЙ НОВОРОЖДЁННОГО В РОДИЛЬНОМ ЗАЛЕ ВКЛЮЧАЕТ
 - А) снятие первородной смазки
 - Б) удаление загрязнений кожи ватным тампоном, смоченным тёплой водой *
 - В) обмывание ребёнка под краном в родильном зале
2. ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ГЛАЗ ВО ВРЕМЯ ПЕРВИЧНОГО ТУАЛЕТА НОВОРОЖДЁННОГО РЕКОМЕНДУЕТСЯ ИСПОЛЬЗОВАТЬ:
 - А) 1% мазь тетрациклина гидрохлорида или мазь эритромицина фосфата 10 000 ЕД в 1 г (однократное закладывание за нижнее веко)*
 - Б) раствор нитрата серебра
 - В) 20% раствора сульфацила натрия (альбуцид)
3. ОБРАБАТЫВАТЬ ПУПОВИННЫЙ ОСТАТОК КАКИМИ-ЛИБО АНТИСЕПТИКАМИ (РАСТВОРЫ АНИЛИНОВЫХ КРАСИТЕЛЕЙ, СПИРТ, РАСТВОР КАЛИЯ ПЕРМАНГАНАТА И Т.П.)
 - А) рекомендуется
 - Б) не рекомендуется*
4. ЕЖЕДНЕВНОЕ ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ШАМПУНЕЙ, ПЕНЫ ДЛЯ ВАННЫ И ДРУГИХ МОЮЩИХ СРЕДСТВ ПРИ КУПАНИИ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ
 - А) показано
 - Б) не показано*
5. ОСНОВНАЯ ПРИЧИНА РАЗВИТИЯ ПЕЛЕНОЧНОГО ДЕРМАТИТА
 - А) дефекты ухода*
 - Б) аллергия
 - В) инфекция
6. УХОД ЗА КОЖЕЙ ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ ОДНОРАЗОВЫХ И МНОГОРАЗОВЫХ ПОДГУЗНИКОВ
 - А) не отличается
 - Б) отличается*

7. НАЛИЧИЕ ИМПЛАНТА В ГРУДНОЙ ЖЕЛЕЗЕ МАТЕРИ

- А) не является противопоказанием для кормления ребенка грудью *
- Б) является противопоказанием для кормления ребенка грудью

8. ТУГОЕ ПЕЛЕНАНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ

- А) рекомендуется
- Б) не рекомендуется *

9. НАИБОЛЕЕ РАСПРОСТРАНЕННЫМ ВИДОМ ГНОЙНОГО ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ:

- А) пемфигус
- Б) везикулопустулез *
- В) болезнь Риттера
- Г) псевдофурункулез

10. КАКОЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИЗНАК ПОЗВОЛЯЕТ ЗАПОДОЗРИТЬ ВРОЖДЕННЫЙ СВИЩ ПУПКА?

- А) длительное, более 3-х недель мокнутие пупочной ранки *
- Б) гнойное отделяемое из пупочной ранки
- В) пальпация пупочных сосудов
- Г) субфебрилитет

Отработка практического навыка: определение показаний, техника и порядок проведения операции заменного переливания крови (ОЗПК).

1. Операция заменного переливания крови (ОЗПК) в первую очередь направлена на удаление свободного (непрямого) билирубина, цель операции: предотвратить развитие ядерной желтухи при неэффективности консервативной терапии. Наиболее эффективное удаление билирубина из крови достигается при замене крови пациента на компоненты крови донора (эритроцитарная масса и плазма) в объеме 2-х ОЦК. При наличии показаний к ОЗПК у детей с желтушной формой ГБН операция всегда проводится в стандартном (замена 2 ОЦК) объеме.

Показания к фототерапии и ЗПК у новорожденных детей 24-168 часов жизни в зависимости от массы тела при рождении

Масса тела при рождении(в граммах)	Фототерапия	ЗПК
<1500	*85-140 мкмоль/л	*220-275 мкмоль/л
1500-1999	*140-200 мкмоль/л	*275-300 мкмоль/л
2000-2500	*190-240 мкмоль/л	*300-340 мкмоль/л
>2500	*255-295 мкмоль/л	*340-375 мкмоль/л

2. Подготовка и проведение операции:

1. Обязательно получение от родителей информированного согласия на проведение ОЗПК.
2. Манипуляцию выполняют в палате/отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ПИТН/ОРИТН) (в акушерских отделениях медицинских организаций I уровня оказания перинатальной помощи - в процедурном кабинете).
3. До начала операции у новорожденных в тяжелом состоянии стандартными методами интенсивной терапии должны быть устранены ацидоз, гипоксемия, гипогликемия, электролитные нарушения, гемодинамические расстройства, гипотермия и т.д.
4. ОЗПК проводит бригада, состоящая, как минимум, из двух человек: врача (неонатолога/анестезиолога-реаниматолога/педиатра) и детской медицинской сестры.
5. Обязательно в истории болезни оформляется протокол ОЗПК.
6. Дети не должны получать энтеральное питание в течение последних 3 часов до предполагаемого начала операции.
7. Перед операцией необходимо сделать очистительную клизму.
8. Непосредственно перед операцией в желудок должен быть введен постоянный зонд, через который необходимо периодически удалять содержимое желудка.
9. Для оценки темпа диуреза и цвета мочи целесообразно поставить мочевого катетер.
10. Операция выполняется при строгом выполнении правил асептики и антисептики.
11. В течение всего процесса подготовки к ОЗПК, выполнения операции и последующего ведения ребенка необходим постоянный мониторинг витальных функций (ЧСС, ЧД, сатурация, АД, температура тела).
12. Донорская кровь и (или) ее компоненты при ОЗПК переливаются из расчета 160-180 мл/кг массы тела для доношенного ребенка и 170-180 мл/кг для недоношенного.
13. Соотношение эритроцитарной массы/взвеси и свежемороженой плазмы составляет 2:1.

14. Согласно Приказу Минздрава России от 2 апреля 2013 г. N 183н «Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов» [6] при трансфузии (переливании) донорской крови и (или) эритроцитсодержащих компонентов новорожденным:

- переливаются эритроцитсодержащие компоненты, обедненные лейкоцитами (эритроцитная взвесь, эритроцитная масса, отмые эритроциты, размороженные и отмые эритроциты);

- при подборе компонентов донорской крови для трансфузии (переливания) учитывается, что мать является нежелательным донором свежзамороженной плазмы для новорожденного, поскольку плазма матери может содержать аллоиммунные антитела против эритроцитов новорожденного, а отец является нежелательным донором эритроцитсодержащих компонентов, поскольку против антигенов отца в крови новорожденного могут быть антитела, проникшие из кровотока матери через плаценту;

- наиболее предпочтительной является трансфузия негативного по цитомегаловирусу эритроцитсодержащего компонента;

- не допускается переливание вирус (патоген) инактивированной свежзамороженной плазмы

- для замещения переливания крови используются эритроцитсодержащие компоненты со сроком хранения не более 5 дней с момента заготовки компонента.

15. подбор компонентов донорской крови в зависимости от специфичности аллоантител осуществляется следующим образом:

- при гемолитической болезни новорожденных, вызванной аллоиммунизацией к антигену D системы резус, используются одноклеточные резус-отрицательные эритроцитсодержащие компоненты и одноклеточная резус-отрицательная свежзамороженная плазма;

- при несовместимости по антигенам системы АВО переливаются отмые эритроциты или эритроцитная взвесь и свежзамороженная плазма (приложение 3), соответствующие резус-принадлежности и фенотипу ребенка;

- при одновременной несовместимости по антигенам систем АВО и резус переливают отмые эритроциты или эритроцитную взвесь O (I) группы резус-отрицательные и свежзамороженную плазму АВ (IV) резус-отрицательную;

- при гемолитической болезни новорожденных, вызванной аллоиммунизацией к другим редким антигенам эритроцитов, осуществляется индивидуальный подбор донорской крови.

3. Порядок проведения ОЗПК:

- уложить ребенка под источник лучистого тепла;
- зафиксировать конечности ребенка путем надежного пеленания, кожа живота остается открытой;
- установить пупочный катетер с присоединенным к нему заранее тройником со строгим соблюдением правил асептики и антисептики и зафиксировать его;

- при наличии противопоказаний для катетеризации пупочной вены ОЗПК проводят через любую другую центральную вену;

- компоненты донорской крови предварительно необходимо согреть до температуры 36-37⁰ С;

- первую порцию выводимой крови необходимо отобрать для биохимического исследования на уровень билирубина;

- далее последовательно проводят постепенное выведение крови ребенка и последующее восполнение выведенного объема;

- объем одного замещения (однократного выведения крови) и одного восполнения (однократного введения компонентов крови) не должен превышать 5 мл/кг под обязательным контролем показателей гемодинамики, дыхания и функции почек;

- скорость одного замещения – 3-4 мл/мин;

- на 2 шприца эритроцитарной массы вводится 1 шприц свежзамороженной плазмы;

- после каждых 100 мл замещающей среды (эритроцитарной массы и плазмы) ввести 1,0-2,0 мл 10% раствора глюконата кальция или 0,5 мл 10% раствора хлористого кальция, предварительно разведенных в 5,0 мл 5% глюкозы (только между шприцами с эритроцитарной массой!);

- перед окончанием операции осуществляется забор крови на билирубин;

- длительность операции – не менее 2 часов;

- в результате операции (с учетом крови, взятой на биохимическое исследование) суммарный объем вводимых компонентов донорской крови должен быть равен суммарному объему выведенной крови ребенка.

NB! О безусловной эффективности ОЗПК свидетельствует более чем 2-х кратное снижение билирубина к концу операции.

Отработка практического навыка: расчет объема компонентов крови для ОЗПК.

Пример расчета объема компонентов крови для ОЗПК

- Масса тела ребенка – 3000 гр.

- Необходимый общий объем замещения:

$$V (\text{мл}) = \text{масса тела (кг)} \times 85 \times 2 = 3 \times 85 \times 2 = 510 \text{ мл},$$

где 85 – одно ОЦК (мл/кг)

- Соотношение объема эритроцитарной массы к объему СЗП – 2 : 1

- 510 мл : 3 = 170 мл

- Фактический объем эритроцитарной массы = 170 мл * 2 = **340** мл
- Фактический объем свежезамороженной плазмы = **170** мл

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задач

1. Опишите возникшее состояние у ребёнка.
2. Обоснуйте развитие данного состояния.
3. Требуется ли лечение названного состояния? Проведите профилактику мастита у новорождённого.
4. Назначьте питание ребёнку, обоснуйте свой выбор.
5. Определите прогноз данного состояния.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка А. родилась от матери 26 лет, соматически здоровой, от второй беременности, вторых родов. Вредные привычки отрицает. На учёте в женской консультации состояла с 9 недель. Беременность протекала с преэклампсией. Роды в 39 недель. На момент рождения состояние ребёнка удовлетворительное. Оценка по шкале В. Апгар на первой минуте 8 баллов, на пятой 9 баллов. Масса тела – 3100 г, длина тела – 51 см. Приложена к груди в родовом зале. Ребёнок находился в палате «мать и дитя» с первых суток.

На 3 сутки жизни при обходе врача-неонатолога мать обратила внимание на симметричное увеличение молочных желёз, кожа над ними была слегка гиперемирована, наблюдались скудные выделения беловато-молочного цвета, кроме того у ребёнка отмечался отёк больших половых губ и обильное слизистое отделяемое серовато-белового цвета. Температура тела – 36,5°C. На осмотр реагирует адекватно, в сознании, крик громкий, эмоциональный, ребёнок активный. Находится на грудном вскармливании, сосёт активно, грудь захватывает хорошо, питание удерживает. У матери лактация достаточная.

Клинический анализ крови: гемоглобин – 186 г/л, эритроциты – $5,4 \times 10^{12}/л$, цветовой показатель – 0,99, тромбоциты – $288 \times 10^9/л$, лейкоциты – $9,2 \times 10^9/л$, палочкоядерные – 3%, сегментоядерные – 47%, лимфоциты – 42%, моноциты – 8%, СОЭ – 11 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, реакция – кислая, удельный вес – 1003, белок отсутствует, эпителий плоский – 1-2 в поле зрения, лейкоциты – 1-2 в поле зрения, эритроциты – нет, цилиндры – нет.

1. Транзиторное состояние новорожденного: половой криз.
2. Физиологическое транзиторное состояние установлено на основании жалоб матери на симметричное увеличение молочных желез, слегка гиперемированную кожу над ними, скудные выделения беловато-молочного цвета, отек больших половых губ и обильное слизистое отделяемое серовато-белового цвета из половой щели, характерных сроков возникновения симптомов, отсутствия признаков интоксикации, отсутствия патологических изменений в лабораторных исследованиях.
3. Лечение не требуется, но при выраженном нагрубании молочной железы накладывают теплую стерильную повязку для предотвращения трения одеждой, гигиенические мероприятия.
4. Грудное вскармливание по требованию, на основании удовлетворительного состояния ребенка и матери, достаточной лактации.
5. Прогноз благоприятный.

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задач

1. Укажите неблагоприятные факторы (факторы риска) анамнеза. К какой патологии они могли привести?
2. Выделите клинические синдромы. Определите ведущие. Дайте заключение по лабораторным данным.
3. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз.

4. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента. Укажите наиболее вероятные результаты, подтверждающие Ваш диагноз.

5. Какова Ваша дальнейшая лечебная тактика? Обоснуйте Ваш выбор.

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Девочка М. родилась с массой 3400 г, длиной 53 см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. При осмотре в возрасте 30 минут состояние средней тяжести. Поза разгибательная, мышечный тонус снижен без разницы сторон, рефлекс сосания выражен вяло, рефлексы спинального автоматизма быстро истощаются. Кожные покровы чистые, ярко-жёлтые, отмечается желтушное окрашивание лица, склер, туловища. Пуповинный остаток в скобе. В лёгких дыхание пуэрильное, проводится по всем лёгочным полям, хрипов нет, частота дыхания 38 в минуту. Сердечные тоны приглушены, ритмичные, шумов нет, частота сердечных сокращений 134 в минуту. Живот мягкий, доступен пальпации, печень выступает из-под рёберной дуги на 3 см, селезёнка – на 0,5 см. Меконий отошёл, мочится свободно.

Анамнез: беременность вторая, первая беременность закончилась медицинским абортom. Настоящая беременность осложнилась изосенсибилизацией по системе резус-фактор. Группа крови матери A(II) Rh–(отрицательная).

Данные обследования.

Группа крови девочки – A(II) Rh+(положительная), уровень билирубина в пуповинной крови – 72 мкмоль/л, непрямая фракция – 68 мкмоль/л. Проба Кумбса – положительная.

Общий анализ крови: гемоглобин – 134 г/л, эритроциты – $3,4 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $7,2 \times 10^9/л$, ретикулоциты – 45%.

1. Резус-фактор матери отрицательный – риск развития гемолитической болезни новорожденного. Первая беременность закончилась медицинским абортom, при наличии отрицательного резус-фактора повышает риск развития гемолитической болезни новорожденного.

2. Желтушный синдром (кожные покровы чистые, ярко желтые, отмечается желтушное окрашивание лица, склер, туловища.) – ведущий синдром. Гепатоспленомегалия (печень выступает из-под реберной дуги на 3 см, селезёнка – на 0,5 см). Синдром угнетения центральной нервной системы (поза разгибательная, мышечный тонус снижен без разницы сторон, рефлекс сосания выражен вяло, рефлексы спинального автоматизма быстро истощаются). Резус конфликт (у мамы отрицательный резус-фактор, у девочки – положительный). Непрямая гипербилирубинемия при рождении (из пуповинной крови). Положительная прямая проба Кумбса говорит о наличии антител на поверхности эритроцитов (что наблюдается при гемолитической болезни новорожденного по резус – фактору). В общем анализе крови нормохромная анемия, гиперрегенераторная, средней степени тяжести.

3. Основной: Гемолитическая болезнь новорожденного. Несовместимость по резус-фактору. Желтушная форма.

4. Морфология эритроцитов: полихромазия, анизоцитоз. Сахар крови – норма. В возрасте 4 часов жизни – общий билирубин и фракции (почасовое нарастание общего билирубина более 6,8 ммоль/л), непрямая гипербилирубинемия. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости – гепатоспленомегалия.

5. Учитывая непрямую гипербилирубинемия и желтушный синдром с рождения показан перевод ребенка в палату интенсивной терапии.

- Режим – охранительный, под источником лучистого тепла.

- Фототерапия в непрерывном режиме.

- Голод, так как планируется операция заменного переливания крови.

- Очистительная клизма.

- Медикаментозная терапия:

- внутривенное введение Иммуноглобулина 0,8 гр/кг (2,7 гр в/в, медленно в течение двух часов);
- Викасол 0,1 мг/кг (0,35 мл) – однократно.
- Подготовка к операции заменного переливания крови:

1. установка пупочного катетера,

2. заменяемый объем $170 \text{ мл/кг} = 3,4 \times 170 = 578 \text{ мл}$. Из них $2/3$ – эритроцитарная масса, обедненная лейкоцитами и тромбоцитами A (II) Rh – отрицательный, 385 мл; свежзамороженная плазма A (II) Rh – отрицательный, 193 мл.

Из первой порции забранной крови проводится биохимический анализ на уровень билирубина, эритроцитов, гемоглобина и гематокрита.

Объем одного замещения до 5 мл/кг ($5 \times 3,4 = 17 \text{ мл}$).

На два шприца эритроцитов вводится один шприц плазмы.

После каждых 100 мл замещенного объема вводится 2,0 мл 10% раствора глюконата Кальция + 5,0 мл 5% раствора Глюкозы, между шприцами с эритроцитами.

Длительность операции два часа.

Из последнего объема замещаемой крови проводится биохимический анализ на уровень билирубина, эритроцитов, гемоглобина и гематокрита.

Об эффективности операции говорит снижение общего билирубина в два и более раз.

После операции заменного переливания крови продолжить фототерапию.

Задача № 3

1. Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Опишите тактику участкового педиатра. Требуется ли проведение системной антибактериальной терапии? Если «да», то какие антибиотики являются стартовыми?
3. Назовите мероприятия по обработке пупочной ранки.
4. Каков прогноз заболевания?
5. Опишите наблюдение в поликлинике после выписки из стационара.

2. Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 15 дней.

Вызов участкового педиатра. До этого времени ребенок нигде не наблюдался, так как после выписки из родильного дома на 4-е сутки мать с ребенком уехала сразу к бабушке в деревню. На 12-й день мальчик стал периодически беспокоиться, отмечалось повышение температуры до субфебрильных цифр, появилось серозное отделяемое из пупочной ранки. Через 3 дня мать с ребенком вернулась в город и вызвала врача на дом.

Жалобы матери на повышение температуры до $38,8 \text{ }^\circ\text{C}$, беспокойство, покраснение вокруг пупочной ранки, частые срыгивания, отказ от груди.

Анамнез жизни: от 1-й беременности, протекавшей на фоне обострения хронического пиелонефрита, роды в 36 нед. Масса тела при рождении - 2500 г, длина - 46 см. Оценка по шкале Апгар 7-8 баллов.

Объективно: состояние ближе к тяжелому ввиду наличия признаков выраженной интоксикации. Температура тела $37,8 \text{ }^\circ\text{C}$. Кожный покров сероватого цвета, кожа сухая, общая гипотония мышц. Вокруг пупочного кольца отмечается гиперемия и инфильтрация, из пупочной ранки при надавливании выделяется серозно-гнойное отделяемое. ЧД - 56 в минуту. В легких дыхание пузырьное. Тоны сердца слегка приглушенные, тахикардия, ЧСС - 180 в минуту. Живот несколько вздут, печень +3 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 4 раза в сутки, желтоватого цвета, жидкой консистенции. Мочеиспускание не нарушено.



1. Гнойный омфалит. Сепсис? Диагноз поставлен на основании имеющихся локальных изменений: гиперемия и инфильтрация вокруг пупочного кольца, серозно-гнойное отделяемое из пупочной ранки. Выраженные признаки интоксикации, лихорадка, гепатомегалия не исключают развитие септического процесса.

2. Экстренная госпитализация ребенка. Системная антибактериальная терапия. Терапией выбора является комбинация двух антибиотиков: ампициллин + аминогликозид или защищенные аминопенициллины + аминогликозид. Например, ампициллин 250 мг (100 мг/кг) и амикацин 60 мг (10 мг/кг) - 2 раза в день в/м 7 дней. Дальнейшая антибактериальная терапия зависит от результатов бактериологического исследования.

3. Ежедневная обработка пупочной ранки, повязки с антибактериальными мазями - диоксометилтетрагидропиримидин + хлорам-феникол (Левомеколь*).

4. Прогноз серьезный, учитывая подозрение на развитие септического процесса. Летальность при различных видах сепсиса колеблется от 25 до 55%.

5. Диспансерное наблюдение после выписки из стационара в группе здоровья ПБ в течение не менее 1 года. Обязательны динамические патронажи к ребенку, осмотр заведующим отделением. Первые 3 мес участковым педиатром осмотр 2 раза в месяц, затем ежемесячно, обращая внимание на температуру тела, аппетит, эмоциональный тонус, прибавку в массе тела, фоновые состояния, состояние внутренних органов и систем. ОАК и ОАМ - через 1 мес после выписки из стационара, далее согласно общему плану диспансеризации здоровых детей. Корректирующие мероприятия: режим, естественное вскармливание со своевременным введением прикорма, профилактика анемии, рахита, гипотрофии, массаж, гимнастика, закаливание. Вакцинация по индивидуальному календарю.

Задача № 4

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз. Что могло быть причиной заболевания?
2. Составьте план обследования. Назначьте лечение.
3. Какие возможны осложнения? Каков прогноз заболевания?
4. Какова профилактика заболевания в условиях родильных домов и отделений новорожденных?
5. Как будет наблюдаться ребенок в условиях детской поликлиники после выписки из стационара?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 10 дней, поступил в отделение патологии новорожденных с жалобами на повышение температуры тела до 38,0 °С, беспокойство, отказ от груди, появление высыпаний на туловище, конечностях, в естественных складках кожи.

Из анамнеза известно, что мать страдает рецидивирующим фурункулезом, 1-я беременность протекала на фоне ОРВИ в 1-й половине, роды срочные, безводный период в родах составил 20 ч. Оценка по шкале Апгар 7-9 баллов. Масса тела при рождении - 3300 г, рост - 52 см. На 7-й день ребенок переведен из родильного дома в отделение патологии новорожденных ввиду повышения температуры и наличия высыпаний на коже.

Объективно: состояние средней степени тяжести ввиду наличия лихорадки и интоксикации, страдает самочувствие - вялый, грудь сосет плохо. Физиологическая убыль массы тела составила

8%, в настоящий момент - 3200 г. В области туловища, конечностей, естественных складок - вялые пузыри диаметром 1-2 см, наполненные светло-желтым содержимым, окруженные тонким воспалительным венчиком. После вскрытия пузырей обнажается мокнущая эрозивная поверхность. Температура тела 38,7 °С. Дыхание в легких везикулярное. Границы сердца не изменены, тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС - 156 в минуту. Живот при пальпации мягкий, печень +2 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул до 5 раз, кашицеобразный, желтого цвета. Мочейспускание 20-25 раз в сутки.



Эрозивная поверхность в области шейной складки



Вялые пузыри

1. Пузырчатка новорожденного, злокачественная форма. Диагноз поставлен на основании данных анамнеза (у матери - рецидивирующий фурункулез, перенесенная ОРВИ в I половину гестации, длительный безводный период), интоксикационного синдрома, характерных кожных элементов. Причина заболевания - инфекционный фактор (наличие у матери бактериальной инфекции, вероятнее всего, стафилококка, которая проявилась в виде рецидивирующего фурункулеза. Экспозиции способствовал длительный безводный период).

2. ОАК и ОАМ, биохимическое исследование крови с определением белков острой фазы воспаления, бактериологическое исследование содержимого пузырей с определением чувствительности к антибиотикам. Обязательное обследование матери, включая исключение инфекций, передающихся половым путем, и лечение. Лечение в условиях неонатологического стационара. Антибактериальная терапия (стартовая терапия - ампициллин 0,1 в/м 3 раза в сутки, из расчета 100 мг/кг массы тела), крупные пузыри прокалывают стерильной иглой, смазывают 1% раствором бриллиантового зеленого.

3. В большинстве случаев прогноз благоприятный, но может осложниться генерализацией инфекции с развитием сепсиса.

4. Важную роль в предупреждении генерализации гнойно-септической патологии играют проведение гигиенических мероприятий (гигиеническая обработка кожи и видимых слизистых, купание) и грудное вскармливание новорожденных. Своевременное прохождение медицинского осмотра персонала, осуществляющего уход за новорожденными, и при обнаружении заболеваний - отстранение от работы на время болезни. Взятие у медицинского персонала мазков из зева и носа для обнаружения бактерий, и в случае их обнаружения - отстранение от работы на время лечения. Обязательное использование медицинских перчаток персоналом; кварцевание палат, в которых находятся новорожденные. Частая смена белья новорожденного: сразу же при возникновении загрязнения и не реже 1 раза в день нательное (распашонка, боди) и постельное.

5. ПБ группа диспансерного здоровья: после выписки из стационара - первичный и динамические патронажи новорожденного (не менее 6) совместно с неонатологом и (или) заведующим отделения. Первые 3 мес участковый педиатр осматривает ребенка 2 раза в месяц, затем ежемесячно, обращая внимание на температуру тела, аппетит, эмоциональный тонус, прибавку в массе тела, фоновые состояния, состояние внутренних органов и систем. ОАК и ОАМ - через 1 мес после выписки из стационара, затем согласно диспансеризации здоровых детей. Корректирующие мероприятия: режим, естественное вскармливание со своевременным введением прикорма, профилактика анемии, рахита, гипотрофии, массаж, гимнастика, закаливание. Снятие с учета - через 1 год после выздоровления.

Задача № 5

1) Алгоритм разбора задачи

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. В консультации каких специалистов нуждается ребёнок?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Врач-педиатр участковый осматривает на первичном патронаже девочку в возрасте 6 дней. Из анамнеза известно, что ребёнок от женщины 26 лет от первой беременности, протекавшей с токсикозом в первом триместре. Роды в срок, слабость родовой деятельности, стимуляция окситоцином. Первый период – 12 часов, второй – 25 минут, безводный промежуток – 10 часов. В родах отмечалось затруднённое выведение плечиков. Масса при рождении – 4200 г, длина – 54 см. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. После рождения ребёнок беспокойный, отмечается гипертонус, мышечная дистония, объём активных движений в левой руке снижен. В роддоме проводилось лечение Магния сульфатом, Викасолом, на пятые сутки выписан домой.

При осмотре состояние ребёнка средней тяжести. Кожные покровы розовые, мраморность рисунка. Пупочная ранка сухая. В лёгких дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные. Живот мягкий, печень выступает из-под рёберного края на 1,5 см, селезёнка не пальпируется. Стул жёлтый, кашицеобразный. Окружность головы – 37 см, большой родничок – 2×2 см. Черепно-мозговая иннервация без особенностей. Рефлексы новорождённых: орального автоматизма +, но ладонно-ротовой слева -, хватательный и рефлекс Моро слева резко снижены. Мышечный тонус дистоничен, в левой руке снижен, рука приведена к туловищу, разогнута во всех суставах, ротирована внутрь в плече, кисть в ладонном сгибании. Активные движения ограничены в плечевом и локтевом суставах, движения в пальцах сохранены. Сухожильный рефлекс с двуглавой мышцы слева не вызывается. На опоре сидит, автоматическая походка вызывается. Рефлексы ползания +, защитный +, спинальные +.

1. Родовая травма шейного отдела позвоночника. Парез левой руки.

2. Диагноз поставлен на основании клинической картины заболевания: хватательный и рефлекс Моро слева резко снижены. Мышечный тонус дистоничен, в левой руке снижен, неправильное положение руки. Активные движения ограничены в плечевом и локтевом суставах. Сухожильный рефлекс с двуглавой мышцы слева не вызывается.

3. Пациенту рекомендовано: рентгенография шейного отдела позвоночника и ключицы.

4. Показана консультация врача-невролога, врача-детского хирурга, врача-травматолога-ортопеда.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Мальчику 5 дней жизни.

Врач-педиатр участковый пришёл на патронаж к новорождённому ребёнку.

Беременность I, протекала с гестозом в I и II половине (рвота, нефропатия). Ребёнок от срочных самопроизвольных родов, наблюдалось тугое обвитие пуповиной вокруг шеи. Закричал после санации верхних дыхательных путей и желудка. Оценка по шкале Апгар – 5/8 баллов. Масса тела – 3600 г, длина – 51 см.

Желтушное окрашивание кожи появилось в начале вторых суток. Группа крови матери и ребёнка 0(1), Rh+, концентрация билирубина в сыворотке крови на 2 день жизни: непрямой – 180 мкмоль/л, прямой – 3,4 мкмоль/л. Выписан из роддома на 5 сутки с уровнем билирубина 120 мкмоль/л. Неонатальный и аудиологический скрининги проведены.

При осмотре: мать жалуется на недостаток молока. Самостоятельно докармливает адаптированной молочной смесью (формула 1). Ребёнок беспокоен, при крике часто вздрагивает, тремор подбородка. Физиологические рефлексы живые, повышен тонус разгибателей, мышечная дистония. Кожа лица и склеры субиктеричные. Слизистые чистые. Пупочная ранка чистая, сухая, отделяемого нет. Большой родничок – 2,5×2,5 см, не выбухает. В лёгких ослабленное везикулярное дыхание, хрипов нет. Перкуторно – звук лёгочный. Тоны сердца громкие, ритм правильный.

Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см, селезенка – у края реберной дуги. Стул разжиженный, 3 раза в сутки. Наружные половые органы сформированы правильно, яички в мошонке.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз и определите группу здоровья.
2. Укажите факторы, которые повлияли на возникновение данной группы риска.
3. Дайте рекомендации матери по режиму и питанию на первый месяц жизни.
4. Составьте план наблюдения на 1 месяц жизни за ребёнком на участке.
5. Обоснуйте календарь проведения профилактических прививок данному ребёнку.

4. Задания для групповой работы

Задание № 1: Как производится подбор донорской крови и (или) ее компонентов для трансфузии (переливания) детям до четырех месяцев жизни при гемолитической болезни по системе АВ0 или подозрении на гемолитическую болезнь?

Эталон ответа:

№	Мать	Ребенок	Переливаемая среда	
			Эритроцитарная масса или взвесь	Свежезамороженная плазма
1	O(I)	A(II)	O(I)	A(II) AB(IV)
2	O(I)	B(III)	O(I)	B(III) AB(IV)
3	A(II)	B(III)	O(I)	B(III) AB(IV)
4	B(III)	A(II)	O(I)	A(II) AB(IV)
5	A(II)	AB(IV)	A(II) O(I)	AB(IV)
6	B(III)	AB(IV)	B(III) O(I)	AB(IV)

Задание № 2: Заполните Протокол операции заменного переливания крови (ОЗПК):

ОПЕРАЦИЯ ЗАМЕННОГО ПЕРЕЛИВАНИЯ КРОВИ (ОЗПК)	
ФИО ребенка _____	Дата рождения «__» _____ 20__ г. № истории _____
Дата выполнения процедуры «__» _____ 20__ г. Врач _____	М/с _____
Показания к проведению ОЗПК _____	
<i>Согласие матери на проведение ОЗПК получено.</i>	
Порядок проведения ОЗПК:	
1. Венозный доступ – ПУПОЧНЫЙ КАТЕТЕР / Другой _____	
2. Расчет объема ОЗПК :	
• Общий объем ОЗПК = 2 ОЦК (1 ОЦК = 80-90 мл/кг)	
Расчет для ребенка = (80-90 * вес ребенка * 2) Расчет = _____ мл * _____ гр. * 2 = _____ мл	
3. Среда для проведения ОЗПК:	
• Для ОЗПК решено использовать эритроцитарную массу __ () группы, Rh (_____) и _____	

свежзамороженную плазму _____ () группы, Rh () _____ в соотношении **2 : 1**, для ребенка взято количество эритроцитарной массы _____ мл, СЗП _____ мл

4. **В _____ часов** после проверки группы крови и резус-фактора больного и донора двумя сериями стандартных сывороток, после проведения пробы на совместимость крови донора и больного по группе АВО и резус-фактору, после проведения биологической пробы сделан вывод о том, что
КРОВЬ СОВМЕСТИМА

5. **Способ введения и выведения сред:** внутривенно, дробно, медленно путем выведения _____ мл крови ребенка и выведения _____ мл эрмассы / СЗП

6. **ОЗПК начато в _____ час _____ мин, закончено в _____ час _____ минут**

7. **Всего перелито:**

- Эритроцитарной массы _____ (), Rh () _____ в количестве _____ мл
№ флакона _____ дата изготовления « _____ » _____ 20 _____ г. До-
нор _____
- Эритроцитарной массы _____ (), Rh () _____ в количестве _____ мл
№ флакона _____ дата изготовления « _____ » _____ 20 _____ г. До-
нор _____
- Свежзамороженная плазма _____ (), Rh () _____ в количестве _____ мл
№ флакона _____ дата изготовления « _____ » _____ 20 _____ г. До-
нор _____

8. **Всего выведено крови ребенка _____ мл**

9. **Патологических реакций** во время проведения ОЗПК не отмечено / отмечено _____

10. **Поведение** ребенка адекватное / с нарушениями _____

11. **Цвет мочи** обычный / измененный _____

12. **Диурез** после проведения ОЗПК _____ мл/кг/час

Подпись врача, проводившего ОЗПК _____

Подпись ассистента (врач, медсестра) _____

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Организация перинатальной помощи и принципы медицинского обслуживания новорожденных в акушерском и педиатрическом стационаре.
2. Организация амбулаторной помощи новорожденным.
3. Основные клинические проявления РДС.
4. Препараты сурфактанта, зарегистрированные в РФ. Методики введения сурфактанта.
5. Особенности течения ГБН в зависимости от формы.
6. Показания к фототерапии и операции ЗПК при гемолитической болезни в соответствии с протоколами РАСПМ.
7. Особенности клинических проявлений ВУИ в зависимости от возбудителя.

8. Медикаментозные препараты, рекомендуемые для лечения новорожденных с ВУИ: дозы, способ введения, длительность курса, возможные побочные явления.
9. Лечение локализованных форм гнойно-воспалительных заболеваний кожи.
10. Сепсис. Классификация. Клинические и лабораторные признаки органной недостаточности при сепсисе новорожденных. Этапы диагностики. Дифференциальная диагностика.
11. Лечение сепсиса. Этиотропная и патогенетическая терапия. Выбор антибиотиков в зависимости от вида сепсиса.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ОСНОВНАЯ ПРИЧИНА ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ НОВОРОЖДЕННОГО:

- А) гемолиз
- Б) недостаточная глюкуронизация
- В) сгущение крови
- Г) холестаза
- Д) гипогликемия

2. У РОДИВШЕГОСЯ В СРОК РЕБЕНКА В ПЕРВУЮ НЕДЕЛЮ ЖИЗНИ НАРАСТАЛА ЖЕЛТУХА, КОТОРАЯ СТАБИЛЬНО СОХРАНЯЕТСЯ В ТЕЧЕНИЕ 4 НЕДЕЛЬ, ПОЯВИЛИСЬ ЗАПОРЫ, БРАДИКАРДИЯ. ВАШ ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ:

- А) сепсис
- Б) гипотиреоз
- В) АВО-гемолитическая болезнь
- Г) пилоростеноз

3. ЖЕЛТУХА ПРИ ГБН ПОЯВЛЯЕТСЯ:

- А) на 1-2 день жизни
- Б) на 4-6 день жизни
- В) после 7 дня жизни

4. ГЕМОЛИТИЧЕСКУЮ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННОГО ПО АВО СИСТЕМЕ АНТИГЕНОВ НАБЛЮДАЮТ:

- А) только у зрелых доношенных детей
- Б) только у детей от повторной беременности
- В) у детей от резус-положительного отца
- Г) у детей с группой крови О (I)
- Д) чаще у детей с группой крови А(II) от матерей с О(II) группой крови

5. РАННИЙ СЕПСИС НОВОРОЖДЕННОГО МАНИФЕСТИРУЕТ

- А) с момента рождения ребенка
- Б) в первые 72 часа жизни ребенка
- В) в первую неделю жизни ребенка
- Г) в первые 3 месяца жизни

6. РЕБЕНОК РОДИЛСЯ С ЭЛЕМЕНТАМИ СЫПИ НА КОЖЕ ПЯТНИСТО-ПАПУЛЕЗНОГО ХАРАКТЕРА. ВЕРОЯТНЫМ ДИАГНОЗОМ БУДЕТ

- А) токсическая эритема новорожденных
- Б) переносимость
- В) внутриутробная инфекция
- Г) монголоидные пятна

7. КАКОЙ ДОЛЖНА БЫТЬ ТАКТИКА ПЕДИАТРА-НЕОНАТОЛОГА В СЛУЧАЕ ВЫЯВЛЕНИЯ В РОДДОМЕ ГРУППОВОГО ИНФЕКЦИОННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ?

- А) перевести в обсервационное отделение и назначить лечение
- Б) вызвать инфекциониста
- В) оставить на месте, назначив лечение
- Г) немедленно перевести в соответствующий стационар

8. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНУЮ ДИАГНОСТИКУ ПУЗЫРЧАТКИ НОВОРОЖДЕННЫХ СЛЕДУЕТ ПРОВОДИТЬ С:

- А) врожденным сифилисом
- Б) врожденным буллезным эпидермолизом
- В) эритродермией Лейнера

Г) со всеми перечисленными заболеваниями

9. ПРИЧИНОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ЯВЛЯЕТСЯ:

- А) незрелость глюкуронилтрансферазы печени
- Б) изоиммунная гемолитическая анемия
- В) гемоглобинопатия
- Г) внутриутробная инфекция
- д) аутоиммунная гемолитическая анемия

10. ПРИ НЕСОВМЕСТИМОСТИ КРОВИ МАТЕРИ И ПЛОДА ПО РЕЗУС-ФАКТОРУ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННОГО ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ:

- А) при первой беременности
- Б) при повторных беременностях

11. ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ НОВОРОЖДЕННОГО ПРИ I БЕРЕМЕННОСТИ ОБУСЛОВЛЕНА ЧАЩЕ НЕСОВМЕСТИМОСТЬЮ КРОВИ МАТЕРИ И ПЛОДА:

- А) по АВО-системе
- Б) по резус-фактору

12. БОЛЕЕ ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ОТМЕЧАЕТСЯ ПРИ НЕСОВМЕСТИМОСТИ КРОВИ МАТЕРИ И ПЛОДА ПО:

- А) резус-фактору
- Б) группе крови

13. ДЛЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ХАРАКТЕРЕН ВИД ГЕМОЛИЗА:

- А) внутрисосудистый
- Б) внутриклеточный

14. АНЕМИЯ ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО НОСИТ ХАРАКТЕР:

- А) гиперрегенераторный
- Б) гипорегенераторный

15. ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ЗАМЕННОГО ПЕРЕЛИВАНИЯ КРОВИ ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ПО РЕЗУС-ФАКТОРУ ИСПОЛЬЗУЮТ ЭРИТРОЦИТАРНУЮ МАССУ:

- А) 0 (I) Rh-положительную
- Б) 0 (I) Rh-отрицательную
- В) группы крови ребенка Rh-положительную
- Г) группы крови ребенка Rh-отрицательную

16. ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ЗАМЕННОГО ПЕРЕЛИВАНИЯ КРОВИ ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ НОВОРОЖДЕННОГО ПО АВО-СИСТЕМЕ ИСПОЛЬЗУЮТ:

- А) эритроцитарную массу 0(I) и плазму 0(I)
- Б) эритроцитарную массу 0(I) и плазму группы крови ребенка
- В) эритроцитарную массу 0(I) и плазму АВ(IV)
- Г) эритроцитарную массу группы крови ребенка и плазму 0(I)
- Д) эритроцитарную массу группы крови ребенка и плазму АВ(IV)
- Е) эритроцитарную массу и плазму группы крови ребенка

Ответы:

1 – Б	5 – Б	9 – Б	13 – Б
2 – Б	6 – В	10 – Б	14 - А
3 – А	7 – Г	11 – А	15 - Г
4 – Д	8 – Г	12 - А	16 - В

4) Решить ситуационную задачу

На патронаже **новорождённая девочка, возраст – 7-е сутки жизни**. Родилась с оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов, с массой тела 3400 г, длиной 52 см. Мать ребёнка жалоб не предъявляет.

Из анамнеза: матери ребёнка 22 года, здорова, беременность первая, протекала на фоне анемии и преэклампсии лёгкой степени (отёчная форма) с 34 недель, роды срочные (39 недель),

самостоятельные, без осложнений. Состояние ребёнка с рождения удовлетворительное. К груди была приложена в родильном зале. Сосательный рефлекс был активный. На 3 сутки жизни появилась умеренно выраженная желтушность кожного покрова. На 5 сутки ребёнок был выписан под наблюдение врача-педиатра участкового с диагнозом «здоров».

При объективном исследовании: состояние удовлетворительное. При кормлении активна. Спонтанная двигательная активность достаточная. Рефлексы орального и спинального автоматизма выражены хорошо. Кожа желтушная, чистая, пупочное кольцо без воспалительных изменений. Слизистые носа, полости рта розовые, чистые. Склеры субиктеричны, конъюнктивы чистые. Физиологический мышечный гипертонус. Костно-суставная система сформирована правильно. ЧД - 48 в минуту, ЧСС - 136 в минуту. Аускультативно дыхание пуэрильное. Тоны сердца ясные ритмичные. Живот мягкий, при пальпации безболезненный, печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см, селезёнка не определяется. Мочеиспускания частые, моча светлая прозрачная. Стул кашицеобразный, почти после каждого кормления, жёлтого цвета.

По данным обследования из выписки из родильного дома:

Общий анализ крови (ОАК): лейкоциты – $9,0 \times 10^9$ /л, эритроциты – $5,0 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин – 180 г/л, тромбоциты – 220×10^9 /л, эозинофилы – 4%, палочкоядерные нейтрофилы – 2%, сегментоядерные нейтрофилы – 48%, лимфоциты – 41%, моноциты – 5%, СОЭ – 3 мм/час.

Биохимическое исследование крови: общий белок – 54 г/л, общий билирубин – 180 ммоль/л за счет непрямого, не прямой билирубин – 145 ммоль/л, АЛТ – 20 ммоль/л, АСТ – 18 ммоль/л, холестерин – 3,6 ммоль/л, мочевины – 4,2 ммоль/л, калий – 5,1 ммоль/л, натрий – 140 ммоль/л. Ребёнок БЦЖ - вакцинирован, отказ от вакцинации против гепатита В со стороны матери.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Каково дальнейшее наблюдение данного ребёнка на амбулаторном этапе?
4. Какие клинические симптомы будут свидетельствовать о данном заболевании и необходимости дальнейшего обследования и лечения в условиях стационара?
5. Составьте план вакцинопрофилактики для данного ребёнка на первые 3 месяца.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Шабалов Н.П. Неонатология: в 2 т.: учебное пособие. Т.1, 6-е изд., испр. и доп.-М.:ГЭОТАР-Медиа, 2016-704 с: ил.
2. Шабалов Н.П. Неонатология: в 2 т.: учебное пособие. Т.2, 6-е изд., испр. и доп.-М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016-736 с: ил.
2. Клинические рекомендации. Базовая медицинская помощь новорожденным в родовом зале и в послеродовом отделении. М., 2015.
3. Клинические рекомендации. Ведение новорожденных с респираторным дистресс-синдромом. М., 2015.
4. Клинические рекомендации. Диагностика и лечение гемолитической болезни новорожденных. М., 2015.
5. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с эпилепсией. М., 2016.
6. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом гипервозбудимости. М., 2016.
7. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса. М., 2016.
8. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса. М., 2016.
9. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с гидроцефальным и гипертензионным синдромами. М., 2016.
10. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с атонически-астатическим синдромом. М., 2016.

11. Клинические рекомендации. Внутрижелудочковые кровоизлияния. Постгеморрагическая гидрoцефалия у новорожденных детей. Принципы оказания медицинской помощи. М., 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике врача-педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2017.

Тема 2.1: Физиология и патология доношенного новорожденного ребенка

(прак-

тическое занятие 12 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по вопросам физиологии и патологии доношенного новорожденного ребенка, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности по специальности «Педиатрия».

Задачи:

- изучить порядок оказания медицинской помощи по профилю «Неонатология»;
- рассмотреть основы деонтологии в неонатологии;
- рассмотреть современные данные по вопросам ухода и вскармливания доношенных новорожденных детей; этиологии, патогенеза, диагностики, лечения и профилактики заболеваний неонатального периода;
- обучить навыкам осмотра новорожденных детей; оценки общего состояния ребенка, неврологического статуса; ухода и вскармливания; определения групп риска; профилактики гипогалактии и др.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при заболеваниях неонатального периода.
- Вопросы организации перинатальной помощи в России.
- Порядок оказания медицинской помощи по профилю «Неонатология».
- АФО новорожденного ребенка; показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена новорожденных детей.
- Особенности осмотра новорожденного ребенка.
- Вопросы ухода и вскармливания новорожденного ребенка.
- Парафизиологические (пограничные с нормой) состояния.
- Группы высокого риска новорожденных. Особенности ранней адаптации новорожденных групп высокого риска.
- Этиологию, патогенез, клинику, диагностику, терапию и алгоритмы ведения новорожденных детей при наиболее распространенных заболеваниях и патологических состояниях неонатального периода.
- Особенности фармакотерапии новорожденного.
- Правила получения согласия родителей (законных представителей) на обработку персональных данных, на проведение обследования, лечение и иммунопрофилактику.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком. Составлять генеалогическое дерево в пределах трех поколений родственников, начиная с больного ребенка.
- Получать информацию о наличии наследственных и хронических заболеваний у ближайших родственников; о возрасте родителей и их вредных привычках; о профессиональных вредностях, жилищных условиях, неблагоприятных социально-гигиенических факторах, воздействующих на ребенка.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от родителей (законных представителей).
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования новорожденных детей.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного, инструментального обследования детей, а так же обосновывать необходимость направления на консультацию к врачам-специалистам при

заболеваниях неонатального периода.

- Интерпретировать результаты лабораторного и инструментального обследования детей (в том числе результаты неонатального скрининга).
- Назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию при заболеваниях неонатального периода.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм новорожденного ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Методикой осмотра новорожденного.
- Методикой оценки неврологического статуса новорожденного.
- Методикой оценки общего состояния новорожденного ребенка.
- Навыками ухода и вскармливания новорожденных детей.
- Алгоритмом постановки диагноза.
- Алгоритмом разработки плана медикаментозного и немедикаментозного лечения новорожденных детей.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у новорожденных детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

1. Ведение новорожденных с респираторным дистресс-синдромом.
2. Асфиксия новорожденных. Оценка тяжести. Первичная и реанимационная помощь в родильном зале. Последовательность реанимационных мероприятий в родильном зале. Этапы лекарственной терапии. Тактика ведения новорожденных после завершения первичных реанимационных мероприятий.
3. Перинатальные повреждения ЦНС (гипоксического и травматического генеза). Клиника в остром и восстановительном периодах.
4. Роль ядерно-магнитного резонанса (ЯМР), компьютерной томографии (КТ) и нейросонографии (НСГ) в диагностике церебральной патологии у новорожденных.
5. Принципы диагностики ВУИ.
6. Современные протоколы лечения ВУИ.

3. Практическая работа: клинический разбор тематических больных (отделение детей первого года жизни, КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница»), решение ситуационных задач, решение тестовых заданий; отработка практических навыков по алгоритму под контролем преподавателя (зондирование желудка; катетеризация мочевого пузыря; техника фототерапии; техника операции ЗПК и др.)

- Пример отработки навыка «Зондирование желудка новорожденного ребенка».

1. Показания

- Зондовое кормление
- Введение медикаментозных препаратов
- Отсутствие сосательного и глотательного рефлексов
- Пороки развития мягкого и твердого неба
- Для декомпрессии желудка при атонии, парезе кишечника, кишечной непроходимости; для защиты шва в послеоперационном периоде
- Получение желудочного содержимого для диагностики кровотечения, застоя, бактериологического обследования
- Проведение масочной вентиляции

2. Противопоказания

- Отсутствие показаний

3. Место проведения

- Отделения патологии новорожденных
- ПИТН родильных домов
- ОРИТН

4. Оснащение

- Желудочные стерильные зонды одноразового использования: для недоношенных – 5 Fr, для доношенных – 8 Fr; стерильный физиологический раствор; шприц 20 мл; фонендоскоп; лейкопластырь; стерильный шприц.

5. Техника выполнения

- Вымойте руки
- Обработайте руки кожным антисептиком. Наденьте перчатки
- Дистальный конец зонда смажьте вазелином или глицерином. При оральном пути введения под контролем пальца зонд продвиньте в пищевод.
- При введении через нос зонд направьте в наружное носовое отверстие и на глубине 3-4 см поверните вентрально, затем по нижнему носовому ходу через хоаны протолкните его в пищевод и далее в желудок. Глубина введения определяется следующими способами: переносица – мочка уха – мечевидный отросток; угол рта – мочка уха – мечевидный отросток.
- Положение кончика зонда проверяют введением через него шприцем воздуха с одновременным прослушиванием желудка. Закрепите зонд пластырем.
- Зафиксируйте в истории болезни дату, время и глубину установки зонда. Зонд в желудке можно оставлять на 7-10 суток. Силиконовые или подобные им по мягкости зонды при необходимости оставляют на 2-3 недели.

6. Осложнения

- Кровотечение из желудка
- Перфорация пищевода, желудка
- Травматизация слизистых оболочек
- Эзофагит
- Рвота с возможной аспирацией
- Развитие пролежней и инфицирование

- **Пример отработки навыка «Катетеризация мочевого пузыря новорожденного ребенка».**

1. Показания

- Выведение мочи в лечебных и диагностических целях
- Контроль диуреза
- Промывание мочевого пузыря
- Введение ЛС

2. Противопоказания

- Отсутствие показаний

3. Место проведения

- Отделения патологии новорожденных
- ПИТН родильных домов
- ОРИТН

4. Оснащение

- Шапочка, очки, стерильные маски и перчатки, стерильные салфетки или пеленки, маска, стерильные мочевые катетеры (для недоношенных – 5 Fr, для доношенных – 8 Fr), вазелиновое масло, дезинфицирующий раствор, мочеприемник, стерильное масло.

5. Подготовка

- Обработайте руки дезинфицирующим раствором
- Положение ребенка на спине со слегка согнутыми в коленях и раздвинутыми ногами

3) Техника выполнения

Катетеризация у девочек:

- Одной рукой раздвиньте половые губы, другой рукой сверху вниз (в сторону заднего прохода) тщательно протрите половые органы и отверстие мочеиспускательного канала дезинфицирующим раствором
- **Наденьте стерильные перчатки, обложите половые губы стерильными салфетками**
- Обмакните катетер в стерильное вазелиновое масло и осторожно введите катетер в отверстие мочеиспускательного канала. Появление мочи из наружного отверстия катетера указывает на его нахождение в мочевом пузыре.
- При необходимости фиксируйте катетер

Катетеризация у мальчиков

- Положите ребенка на спину
- Половой член (головку, крайнюю плоть и отверстие уретры) обработайте дезинфицирующим раствором
- Наденьте перчатки, обложите половой член стерильными салфетками
- Одной рукой раздвиньте губки наружного отверстия уретры, а другой рукой с небольшим усилием введите катетер
- Если катетер необходимо оставить в мочевом пузыре, фиксируйте его

4) Осложнения

- Инфицирование мочевого пузыря и мочевых путей
- Травматизация
- Гематурия
- Стриктура уретры

- Решение тестовых заданий

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПРИЧИНАМИ АПНОЭ У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА ПОСЛЕ 3-ГО ДНЯ ЖИЗНИ МОГУТ ЯВЛЯТЬСЯ:

1. внутричерепное кровоизлияние
2. менингит/ менингоэнцефалит
3. полицитемия
4. обструкция верхних дыхательных путей
5. желудочно-пищевой рефлюкс

Выберите правильный ответ по схеме:

- А- если правильные ответы 1), 2), 3)
- Б- если правильные ответы 1), 3)
- В- если правильные ответы 2), 4)
- Г- если правильный ответ 4)
- Д- все ответы правильные *

2. ПРИЧИНАМИ АПНОЭ У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА МОГУТ ЯВЛЯТЬСЯ:

1. респираторный дистресс-синдром
2. внутрижелудочное кровоизлияние
3. анемия
4. функционирующий артериальный поток
5. язвенно-некротизирующий энтероколит

Выберите правильный ответ по схеме:

- А- если правильные ответы 1), 2), 3) *
- Б- если правильные ответы 1), 3)
- В- если правильные ответы 2), 4)

- Г- если правильные ответы 4)
- Д- все ответы правильные

3. ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ДЫХАНИЯ ПОД ПОСТОЯННЫМ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ ДАВЛЕНИЕМ ЧЕРЕЗ ЛИЦЕВУЮ МАСКУ ВОЗМОЖНО ВОЗНИКНОВЕНИЕ СЛЕДУЮЩИХ ОСЛОЖНЕНИЙ:

1. отек лица
2. аспирация желудочного содержимого
3. обструкция дыхательных путей из-за неправильного положения головы и шеи
4. развитие внутрижелудочного кровоизлияния

Выберите правильный ответ по схеме:

- А- если правильные ответы 1), 2), 3)
- Б- все правильные ответы, кроме 3)
- В- если правильные ответы 2), 4)
- Г- если правильные ответы 4)
- Д- все ответы правильные *

5. ПОКАЗАНИЯМИ К ИВЛ ЯВЛЯЮТСЯ:

1. гиперкапния
2. респираторно-метаболический ацидоз
3. длительные и частые приступы апноэ
4. оценка по шкале Сильвермана или Даунаса более 5-6 баллов

Выберите правильный ответ по схеме:

- А- если правильные ответы 1), 2), 3)
- Б- все правильные ответы, кроме 3)
- В- если правильные ответы 2), 4)
- Г- если правильные ответы 4)
- Д- все ответы правильные *

6. НА УРОВЕНЬ РАО₂ ОКАЗЫВАЕТ ВЛИЯНИЕ СЛЕДУЮЩИЕ ПАРАМЕТРЫ ИСКУССТВЕННОЙ ВЕНТИЛЯЦИИ ЛЕГКИХ:

1. концентрация кислорода
2. положительное давление в конце выхода
3. время вдоха
4. частота дыхания

Выберите правильный ответ по схеме :

- А- если правильные ответы 1), 2), 3) *
- Б- все правильные ответы, кроме 3)
- В- если правильные ответы 2), 4)
- Г- если правильные ответы 4)
- Д- все ответы правильные

7. СУДОРОГИ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА МОГУТ БЫТЬ СЛЕДСТВИЕМ:

1. нейроинфекции
2. внутричерепной родовой травмы
3. асфиксии
4. всех перечисленных заболеваний *

8. МОЖЕТ ЛИ ЗАПАДАТЬ БОЛЬШОЙ РОДНИЧОК У НОВОРОЖДЕННОГО ПРИ ГНОЙНОМ МЕНИНГИТЕ:

1. нет
2. да, при наличии у ребенка выраженного эксикоза
3. да, при присоединении вендрикулита
4. правильные ответы 2) и 3) *

9. БАКТЕРИАЛЬНЫЙ ВЕНТРИКУЛИТ КЛИНИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ :

1. симптомами остро нарастающей внутричерепной гипертензии
2. ухудшением общего состояния
3. нарастанием патологической неврологической симптоматики
4. все ответы правильные *

10. КРИТЕРИЕМ ДЛЯ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА АНЕМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ НА 2-ОЙ НЕДЕЛЕ ЖИЗНИ ЯВЛЯЕТСЯ СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ ГЕМОГЛОБИНА:

- 1) ниже 150 г/л
- 2) ниже 140 г/л
- 3) ниже 130 г/л *
- 4) ниже 120 г/л

11. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ К ПЕРЕЛИВАНИЮ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ РЕБЕНКУ В ВОЗРАСТЕ 10 СУТОК ЖИЗНИ ЯВЛЯЕТСЯ СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ ГЕМОГЛОБИНА:

- 1) ниже 100 г/л
- 2) ниже 90 г/л
- 3) ниже 80 г/л *
- 4) ниже 70 г/л

12. У НОВОРОЖДЕННЫХ, ПЕРЕНЕСШИХ АСФИКСИЮ В РОДАХ, ВОЗМОЖНО РАЗВИТИЕ:

- 1) полицитемии,
- 2) лейкоцитоза,
- 3) тромбоцитопении,
- 4) все ответы правильные *

13. ВНУТРИУТРОБНАЯ ИНФЕКЦИЯ, КОТОРАЯ ЧАСТО ДАЕТ ПОРАЖЕНИЕ ГЛАЗ

- 1) краснуха
- 2) токсоплазмоз
- 3) цитомегалия
- 4) все перечисленные *

14. ВРОЖДЕННАЯ КРАСНУХА У НОВОРОЖДЕННОГО ЧАЩЕ СОПРОВОЖДАЕТСЯ КЛИНИКОЙ

- 1) гнойничковая сыпь на коже
- 2) синдром Дауна
- 3) ринит
- 4) катаракта *

15. ВРОЖДЕННАЯ КРАСНУХА У НОВОРОЖДЕННОГО ЧАЩЕ СОПРОВОЖДАЕТСЯ КЛИНИКОЙ:

- 1) гнойничковая сыпь на коже
- 2) синдром Дауна
- 3) ринит
- 4) глухота *

16. КАЛЬЦИНАТЫ В МОЗГЕ, ХОРИОРЕТИНИТ, АТРОФИЯ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА ЧАЩЕ ВЫЯВЛЯЮТСЯ ПРИ ВРОЖДЕННОМ:

- 1) цитомегаловирусной инфекции
- 2) сифилисе
- 3) токсоплазмозе *
- 4) листериозе

17. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ВРОЖДЕННОЙ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ ИСПОЛЬЗУЮТ:

- 1) ацикловир
- 2) цитотект *
- 3) рулид

18. ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ГЕРПЕТИЧЕСКОЙ ИНФЕКЦИИ РАЗВИТИЕ МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТА:

- 1) характерно
- 2) не характерно

19. КАТАРАКТА, МИКРОФТАЛЬМИЯ, ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА И ГЛУХОТА ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ВРОЖДЕННОЙ ИНФЕКЦИИ, ВЫЗВАННОЙ:

- 1) вирусом герпеса
- 2) цитомегаловирусом
- 3) вирусом краснухи *
- 4) листерией
- 5) хламидиями
- 6) микоплазмой

Инструкция: укажите все правильные ответы

20. ВРОЖДЕННЫЕ ИНФЕКЦИИ, ПРИ КОТОРЫХ ОТМЕЧАЕТСЯ ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА, ЧАЩЕ ВЫЗЫВАЮТСЯ:

- 1) токсоплазмой
- 2) вирусом краснухи *
- 3) цитомегаловирусом
- 4) Коксаки вирусами *
- 5) ЕСНО вирусами *

21. ДЛЯ ВРОЖДЕННОГО ХЛАМИДИОЗА ХАРАКТЕРНЫ:

- 1) желтуха
- 2) гнойный конъюнктивит *
- 3) судороги
- 4) пневмония с постепенным началом и упорным кашлем *
- 5) эозинофилия

22. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО ХЛАМИДИОЗА ИСПОЛЬЗУЮТ:

- 1) макролиды *
- 2) глюкокортикоидные гормоны
- 3) сульфаниламидные препараты
- 4) иммунокорректирующие препараты *

23. КЛИНИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ ВРОЖДЕННОЙ ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ МОГУТ БЫТЬ:

- 1) желтуха, анемия, тромбоцитопения, гепатоспленомегалия *
- 2) пузыри на ладонях и стопах
- 3) глухота, катаракта, врожденный порок сердца
- 4) гипотрофия, интерстициальная пневмония, геморрагическая сыпь *

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задачи

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Перечислите этиологические факторы и укажите механизмы патогенеза задержки внутриутробного развития ребенка.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик 14 дней переведен из родильного дома в неврологическое отделение городской детской больницы для дальнейшего лечения с диагнозом: «Гипоксическая энцефалопатия средней степени тяжести, перивентрикулярная лейкомаляция».

Из анамнеза: матери 31 год, страдает приобретенным ревматическим пороком сердца (недостаточность митрального клапана) с 15 лет. Беременность четвертая (2 медицинских аборта, 1 выкидыш), протекавшая с токсикозом 2 половины и угрозой выкидыша на 26-й неделе. Мать курит с 18 лет и курила во время беременности. Роды в срок, быстрые, ребенок родился в гипоксии. Оценка по шкале Апгар 6 баллов. Масса тела новорожденного 2560 г, длина 49 см. Плацента уменьшена в размерах, с очагами кальциноза. Максимальная убыль массы тела 12 %. Желтуха с 3-го дня жизни, максимальные цифры билирубина 168 ммоль/л.

При осмотре: масса тела 2320 г, окружность головы 35 см, груди 31 см. Кожа сухая, шелушащаяся; выражена желтушность кожи и слизистых. Проявлений гормонального криза нет. Подкожно-жировой слой на животе отсутствует, снижен тургор тканей, уменьшена масса мышц на бедрах и ягодицах. Со стороны внутренних органов без патологии. При неврологическом исследовании - гипервозбудимость.

1. Диагноз: Период новорожденности. Задержка внутриутробного развития по гипотрофическому типу (асимметричная) II степени тяжести. Перинатальная энцефалопатия гипоксически-ишемического генеза, средней степени тяжести. Перивентрикулярная лейкомаляция.

2. Этиологические факторы, приведшие к развитию ЗВУР ребенка: материнские - приобретенный порок сердца у матери, аборт и выкидыш в анамнезе, курение с 18 лет, токсикоз II половины беременности, угроза выкидыша в течение настоящей беременности; плацентарные - уменьшенная, с очагами кальциноза плацента. У ребенка преобладали факторы, отрицательно влияющие

на питание плода и приводящие к замедлению роста клеток: нарушение питания матери, аномалии плаценты, преэклампсия, курение матери.

Ситуационная задача № 2

1) Алгоритм разбора задачи

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Составьте план обследования.
3. Укажите факторы риска по развитию заболевания.
4. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
5. Тактика лечения?
6. Оцените физическое развитие новорожденного, назначьте питание.

2) Пример задачи с решением по алгоритму

Новорожденная В., возраст 20 часов. Матери 20 лет, здорова, группа крови O(1) Rh(-). Отцу 30 лет, здоров, курит, группа крови O(1) Rh(+). Ребенок от IV беременности. В анамнезе 2 медицинских аборта в сроке 7-8 и 9-10 недель и срочные роды 2 года назад. Предыдущий ребенок выписан из роддома на 12 сутки в связи с затяжной конъюгационной желтухой. Состояла на учете с 28 недель, беременность протекала с анемией. В сроке 30 недель обнаружен титр антирезусных антител 1:16, 1:32. В динамике нарастания титра не было. Роды срочные в 40 недель в тазовом предлежании. Масса при рождении 3900, длина 52 см, окружность головы 36 см, окружность груди 35 см. Оценка по Апгар 7-8 баллов. Состояние в периоде ранней адаптации средней тяжести. Ребенок вялый. Поза гипотоничная. Крик неохотный. Врожденные рефлексы угнетены. Отмечается тремор подбородка и конечностей при крике. Кожа бледно-розовая с акроцианозом. Через 6 часов после рождения появился субиктеричный оттенок склер, слизистых и кожных покровов. Затем в динамике желтушная окраска кожи и слизистых нарастала. Ч.д. 50-52 в минуту. Дыхание проводится равномерно, пуэрильное. Ч.с.с. 148 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные. АД 60/45 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется +2,5 см из-под края реберной дуги. Селезенка +1,0 см. Моча светлая. Мекониальный стул 1 раз.

Результаты обследования:

- Общий анализ крови: гемоглобин 150 г/л, эритроциты $4,5 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель 1,0, лейкоциты $7,0 \times 10^9$ /л; юные 2%, палочкоядерные 3%, сегментоядерные 58%, лимфоциты 35%, моноциты 2%, ретикулоциты 20%, СОЭ 3 мм/час, признаки дегенерации эритроцитов, тромбоциты 250 тыс., гематокрит 35%.
- Билирубин сыворотки непрямой 200 мкмоль/л.
- Общий анализ мочи: цвет соломенный, прозрачная, белок 0,033 г/л, лейкоциты 0-2 в поле зрения, сахар – нет, эпителий плоский 1-2 в поле зрения.
- Сахар крови 4,8 ммоль/л.
- Группа крови из пуповины 0(1).

1. Гемолитическая болезнь новорожденного по Rh фактору. Желтушная форма. Тяжелая степень.

2. План обследования: повторное определение группы крови у матери и у ребенка; определение титра антирезусных антител у ребенка; постановка прямой и непрямой пробы Кумбса; общий анализ крови в динамике; билирубин сыворотки в динамике с определением почасового прироста билирубина; сахар крови в динамике.

3. Факторы риска: Rh сенсibilизация матери (указывает титр антирезусных антител); предшествующие мед. аборт в сроке, когда у плода уже могут вырабатываться антирезусные антитела и проникать через плаценту к матери, вызывая ее сенсibilизацию; с учетом анамнеза у первого ребенка уже, возможно, была ГЕН под видом физиологической желтухи; О.Р.З. и патология беременности повышают проницаемость плаценты для антител.

4. Заменное переливание крови.

5. Дифференциальный диагноз с физиологической желтухой, фетальным гепатитом.

6. Физическое развитие: длина - 4 коридор, масса - 5 коридор, окружность груди - 6 коридор.

Сумма - 15. Физическое развитие мезосоматическое дисгармоничное (разница между коридорами = 2).

Ситуационная задача № 3

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз. Оцените группу риска новорожденного, группу риска по прививкам.
2. Опишите тактику лечения. Назначьте медикаментозное лечение, выпишите рецепты.
3. Опишите план дальнейшей диспансеризации на 1-м году.
4. Требуется ли дополнительное обследование ребенка?
5. Каков прогноз при данном заболевании?

2) Пример задачи с решением по алгоритму

Девочка, 10 дней. Участковый врач на очередном патронаже. Мать жалуется на беспокойство, плохой сон, срыгивания после кормления нествороженным молоком в объеме 1-2 ч.л.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей на фоне анемии. Роды срочные, тугое обвитие пуповины вокруг шеи. Масса тела при рождении - 3200 г, длина - 52 см, оценка по шкале Апгар 6-8 баллов. К груди приложена через 6 ч после рождения, грудь сосала активно. Максимальная убыль массы тела - 5%. Пуповинный остаток отпал на 4-е сутки. БЦЖ и прививка против гепатита В - в родильном доме; выписана на 6-е сутки. На грудном вскармливании.

Объективно: состояние ближе к средней степени тяжести, плачет, беспокойна. Поза физиологическая, крик эмоциональный, кожа и слизистые розовые, чистые. Пупочная ранка сухая. Подкожно-жировая клетчатка (ПЖК) развита хорошо, отеков нет. Голова округлой формы, большой родничок, 2,5x2,5 см, напряжен. Рефлексы новорожденных оживлены: спонтанные Бабинского и Моро, клонус стоп, синдром Грефе +. Мышечный гипертонус разгибателей рук и ног. Дыхание в легких пуэрильное, ЧД - 40 в минуту. Тоны сердца ритмичные, ЧСС - 136 в минуту. Живот мягкий, печень +2 см из-под края реберной дуги, эластичная, селезенка не пальпируется. Стул после каждого кормления 6-8 раз, желтый, кашицеобразный. Мочится 15-16 раз в сутки.

1. Перинатальное поражение ЦНС, острый период, гипертензионный синдром (на основании анамнеза: беременность на фоне анемии, в родах тугое обвитие пуповины вокруг шеи, легкая асфиксия при оценке по шкале Апгар; наличие гипертензионного синдрома: выраженное беспокойство ребенка, срыгивание нествороженным молоком 2 ч.л. (норма до 1 ч.л), напряженный большой родничок, 2,5x2,5 см, имеются спонтанные рефлексы Бабинского и Моро, клонус стоп, синдром Грефе +. Острый период - развитие заболевания с рождения, в момент осмотра ребенку 10 дней). Группа риска внутриутробной инфекции. Группа здоровья ПВ. В группу риска по прививкам данный ребенок не входит, так как противопоказанием для профилактических прививок являются только прогрессирующие заболевания ЦНС (например, гидроцефалия).

2. Тактика - *немедикаментозное лечение*: организация правильного режима дня (режим I), с пребыванием на свежем воздухе не менее 2 ч в день. Количество кормлений не менее 7, по требованию, с промежутками в 3 ч (1-3 мес); бодрствование - 1,0-1,5 ч, дневной сон - 4 раза по 1,5-2,0 ч, ночной сон - 11 ч. *Расчеты питания*: формула Финкельштейна: $V_{сут} = 80 \times 10 = 800$ мл в сутки; формула Зайцевой: $V_{сут} = 2\% \times 3200 \times 10 = 640$ мл в сутки; по 90 мл грудного молока. В домашних условиях создание спокойной обстановки, контакт ребенка и родителей «кожа к коже», со 2-й недели жизни легкий поглаживающий массаж, тактильно-кинестическая стимуляция ладоней и пальцев, ограничение резких сенсорных раздражений (резкие движения, громкие звуки, яркий свет). Прослушивание колыбельных, звуков природы, классической музыки. Ежедневные купания в воде при температуре 37,0-37,5 °С, упражнения в воде с 3-4-й недели жизни. *Медикаментозное лечение*:

Rp.: Tabl. Glycini 0,25 D.t.d. N 50

S.: Под язык или за щеку по 1/2 табл. 2 раза в день (1 раз перед сном), курс 10 дней.

3. До 1-месячного возраста проведение 4-5 патронажей новорожденного врачом-педиатром, 1 из которых совместный с неврологом. До 6 мес осмотр педиатром - 2 раза в мес, далее - 1 раз в мес, диспансерное наблюдение невролога. В 1 мес осмотр офтальмологом, хирургом, нейросонография, УЗИ органов брюшной полости, эхокардиография (ЭхоКГ), УЗИ тазобедренных суставов; в 3 мес - травматологом-ортопедом; в 6 мес - хирургом; в 3, 6, 9 мес - ОАК и ОАМ; в 12 мес - хирургом, стоматологом, офтальмологом, оториноларингологом (ЛОР), психиатром, ОАК, ОАМ, исследование уровня глюкозы, электрокардиография (ЭКГ).

4. Требуется проведение дополнительного обследования: УЗИ головного мозга (нейросонография), электроэнцефалография.

5. Прогноз благоприятный при выполнении всех необходимых рекомендаций.

Ситуационная задача № 4

1) Алгоритм разбора задачи

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
3. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
4. Определите тактику антибактериальной терапии.
5. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик 25 дней осмотрен врачом-педиатром участковым. Жалобы на усиление желтухи, повышение температуры тела до субфебрильных цифр, судороги во время осмотра.

Анамнез: матери 20 лет. Студентка ветеринарного факультета. Беременность первая протекала с угрозой прерывания, многоводием. В сроке 30 недель гестации мать перенесла заболевание, сопровождающееся недомоганием, повышением температуры тела, увеличением лимфоузлов. Выявлены IgM «+» и IgG «+» к токсоплазме. Срочные первые роды в 38 недель. Предлежание головное. Оценка по шкале Апгар 7-7 баллов. Вес при рождении – 2900 г, рост – 51 см, окружность головы – 35 см, окружность груди – 34 см. К груди приложен в течение первого часа после рождения. Совместное пребывание матери и ребёнка в родильном доме. У ребёнка желтуха со вторых суток жизни. Вакцинация п/гепатита и БЦЖ. В роддоме проведено обследование.

Общий анализ крови: гемоглобин – 115 г/л, эритроциты – $3,1 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $18 \times 10^9/л$, эозинофилы – 3%, палочкоядерные нейтрофилы – 4%, сегментоядерные нейтрофилы – 68%, лейкоциты – 17%, моноциты – 8%, тромбоциты – $112 \times 10^9/л$, общий билирубин – 156 мкмоль/л, прямой – 63 мкмоль/л. СРБ – 60 мг/л, АЛТ – 230 МЕ/л, АСТ – 8 МЕ/л.

Нейросонография: повышение эхогенности перенхимы, увеличение размеров боковых желудочков (S – 14 мм, D – 16 мм), множественные гиперэхогенные тени в покорковой зоне.

При осмотре состояние тяжёлое. Температура тела – 37,6°C. Ребёнок беспокойный. Негативная реакция на осмотр. Тактильная гиперестезия. Тремор рук и подбородка. Вес – 3200 г. Голова гидроцефальной формы, окружность – 39 см, большой родничок – 4×4 см, напряжён. Выражена венозная сеть на коже головы. Голова запрокинута назад. Симптом Грефе. Кожные покровы желтушные с серым оттенком. Дыхание над всеми полями лёгких пуэрильное, хрипов нет. ЧДД – 45 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС – 138 ударов в минуту, АД – 76/43 мм рт.ст. Живот слегка поддут, мягкий при пальпации. Печень выступает на 3 см из-под края рёберной дуги, селезёнка +1 см. Стул жёлтый, кашицеобразный. Мочевыделение не нарушено.

1. ВУИ. Токсоплазмоз. Менингоэнцефалит. Гипертензионно-гидроцефальный синдром. Гепатит.

2. Серологическое обследование крови матери и ребенка на титр антител к внутриутробным инфекциям (ИФА) или ПЦР для идентификации возбудителя инфекции. Спинномозговая пункция для выявления воспалительных изменений в ликворе в результате поражения мозговых оболочек и вещества головного мозга. УЗИ органов брюшной полости для выявления возможной патологии. ЭКГ и Эхо-КГ для выявления эмбриопатий со стороны сердечно-сосудистой системы. Консультация врача-офтальмолога и врача-невролога, так как для токсоплазмоза характерно поражение глаз и головного мозга.

3. Диагноз ВУИ (токсоплазмоз, менингоэнцефалит, гипертензионно-гидроцефальный синдром, гепатит) установлен на основании данных анамнеза (в 30 недель гестации мать перенесла заболевание, сопровождающееся недомоганием, повышением температуры тела, увеличением лимфоузлов, положительными данными ИФА к токсоплазме), данных клинического осмотра (субфебрилитет, неврологическая симптоматика в виде беспокойства ребенка, судорог, развития гипертензионно-гидроцефального синдрома, нарастающая желтуха, гепатоспленомегалия), данных

лабораторного обследования (наличие воспалительных изменений в анализе крови, анемия, тромбоцитопения, повышение уровня прямого билирубина и трансаминаз, СРБ, выявление при НСГ гидроцефалии и кальцинатов).

4. Лечение токсоплазмоза у новорожденного с учетом активности воспалительного процесса: Пириметамин 1 мг/кг/сутки (на 2 приема) 5 дней + Сульфасалазин 50-100 мг/кг/сутки (в 3-4 приема) 7 дней. При непереносимости сульфаниламидов возможно назначение Клиндамицина по 10-40 мг/кг/сутки в 3 введения. Проводят 3 курса с интервалами 7-14 дней + Фолиевая кислота 1-5 мг 1 раз в 3 дня всего курса лечения с целью устранения побочных действий антифолатов.

5. Цитомегаловирусная инфекция, врожденная краснуха, листериоз.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля.*

1. Гемолитическая болезнь новорожденных: диагностика, общие принципы и алгоритм лечения.
2. Реабилитация новорожденных и особенности наблюдения в восстановительном периоде. Роль НСГ, ЭЭГ, биохимических и других методов исследования в диагностике и реабилитации детей, перенесших внутриутробную гипоксию.
3. Назвать медикаментозные препараты, применяемые при реанимации новорожденного в родильном зале (лекарственные формы, дозы, путь и методы введения).
4. Назвать факторы риска и особенности этиопатогенеза родовых травм. Основные клинические формы родовой травмы. Внутричерепная родовая травма. Клиника, диагностика.
5. Отдаленные последствия ВУИ.

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля*

Инструкция: выбрать один правильный ответ

1. ЭТИОЛОГИЯ СЕПСИСА МОЖЕТ БЫТЬ:

- 1) вирусно-бактериальной
- 2) исключительно бактериальной
- 3) вирусной
- 4) грибковой

2. ДВС-СИНДРОМ ДЛЯ СЕПСИСА:

- 1) не характерен
- 2) свойственен
- 3) характерен в редких случаях
- 4) характерен при вирусной этиологии

3. НАИБОЛЕЕ ЗНАЧИМЫМ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИМ КРИТЕРИЕМ СЕПСИСА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) множественные очаги инфекции
- 2) тяжелое поражение ЦНС
- 3) воспалительные изменения в анализе крови
- 4) нарушение иммунитета, гемостаза и гомеостаза

4. БАКТЕРИЕМИЯ МОЖЕТ ОБНАРУЖИВАТЬСЯ:

- 1) у здоровых новорожденных детей
- 2) при остром бактериальном заболевании
- 3) при хронических очагах инфекции
- 4) при всех перечисленных ситуациях

5. ПОЯВЛЕНИЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКОЙ СЫПИ У РЕБЕНКА С СЕПСИСОМ ОБУСЛОВЛЕНО В БОЛЬШЕЙ СТЕПЕНИ:

- 1) сенсibilизацией организма
- 2) развитием ангиитов и тромбоваскулитов
- 3) нерациональной антибиотикотерапией
- 4) повышенной ломкостью сосудов

6. ОСТЕОМИЕЛИТУ ГРАМОТРИЦАТЕЛЬНОЙ ЭТИОЛОГИИ СВОЙСТВЕННО ТЕЧЕНИЕ:

- 1) острое, с отчетливой клиникой и рентгенологическими признаками
- 2) подострое, без отчетливого артрита и с неяркими рентгенологическими признаками
- 3) молниеносное
- 4) встречаются в равной степени все варианты

7. ДЛЯ ОСТЕОМИЕЛИТА ГРАМОТРИЦАТЕЛЬНОЙ ЭТИОЛОГИИ ХАРАКТЕРНО ПОРАЖЕНИЕ:

- 1) эпифизарной зоны
- 2) диафизов костей
- 3) метафизарной зоны
- 4) все зоны поражаются одинаково

8. МОЖЕТ ЛИ ЗАПАДАТЬ БОЛЬШОЙ РОДНИЧОК У НОВОРОЖДЕННОГО ПРИ ГНОЙНОМ МЕНИНГИТЕ:

- 1) нет
- 2) да, при наличии у ребенка выраженного эксикоза
- 3) да, при присоединении венрикулита
- 4) правильные ответы 2) и 3)

9. БАКТЕРИАЛЬНЫЙ ВЕНТРИКУЛИТ КЛИНИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) симптомами остро нарастающей внутричерепной гипертензии
- 2) ухудшением общего состояния
- 3) нарастанием патологической неврологической симптоматики
- 4) все ответы правильные

10. СУДОРОЖНЫЙ СИНДРОМ У НОВОРОЖДЕННОГО МОЖЕТ РАЗВИТЬСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ:

- 1) дегидратации
- 2) метаболических нарушений
- 3) органического поражения центральной нервной системы
- 4) нейроинфекции
- 5) все перечисленных факторов

11. СПЕЦИФИЧЕСКИМ (ПАТОГНОМОНИЧНЫМ) СИМПТОМОМ СЕПСИСА У НОВОРОЖДЕННЫХ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) гиперлейкоцитоз (более 25000 в 1 мкл капиллярной крови)
- 2) тромбоцитопения
- 3) повышение уровня белков острой фазы в сыворотке крови
- 4) положительная гемокультура
- 5) одного специфического симптома для диагностики сепсиса не существует

12. ПРИЗНАКАМИ СИСТЕМНОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ РЕАКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ В КЛИНИЧЕСКОМ АНАЛИЗЕ КРОВИ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) лейкоцитоз более 30×10^9 в первые 2 дня жизни; более 20×10^9 в возрасте 3-7 дней и более 15×10^9 у детей 8 суток жизни и старше
- 2) сдвиг лейкоцитарной формулы влево более 16%
- 3) тромбоцитопения
- 4) анемия
- 5) все вышеперечисленное

13. ПРИЗНАКАМИ СИСТЕМНОЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ РЕАКЦИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ В БИОХИМИЧЕСКОМ АНАЛИЗЕ КРОВИ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) повышение уровня белков острой фазы
- 2) гипергликемия более $6,5$ ммоль/л
- 3) гипергликемия более 7 ммоль/л
- 4) все вышеперечисленное

14. В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫМ ПРЕПАРАТОМ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ИММУНОТЕРАПИИ ПРИ НЕОНАТАЛЬНОМ СЕПСИСЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) эндобулин
- 2) интраглобин
- 3) пентаглобин
- 4) гаммоглобулин

15. ДЛЯ НЕОНАТАЛЬНОГО СЕПСИСА НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО НАРУШЕНИЕ КОС ПО ТИПУ :

- 1) кетоацидоза

- 2) алкалоза
- 3) лактат-ацидоза
- 4) респираторного ацидоза

16. ИНФУЗИОННАЯ ТЕРАПИЯ В РАННЮЮ ФАЗУ СЕПСИСА НАПРАВЛЕНА НА:

- 1) восстановление объема циркулирующей крови
- 2) улучшение микроциркуляции
- 3) уменьшение вязкости крови
- 4) все ответы правильны

17. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАТЕЛЕМ К НАЗНАЧЕНИЮ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДОВ НОВОРОЖДЕННЫМ С СЕПСИСОМ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) наличие инфекционного токсикоза
- 2) развитие септического шока
- 3) развитие ДВС-синдрома
- 4) все ответы правильные

18. ВОЗМОЖНЫМИ ПУТЯМИ СНИЖЕНИЯ РИСКА ВНУТРИБОЛЬНИЧНОЙ ИНФЕКЦИИ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) создание отделений «мать-дитя»
- 2) раннее прикладывание к груди
- 3) ранняя выписка
- 4) превентивное назначение эубиотиков детям из группы риска
- 5) соблюдение санитарно-эпидемиологического режима
- 6) все перечисленное

19. ВХОДНЫМИ ВОРОТАМИ ИНФЕКЦИИ ПРИ СЕПСИСЕ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ЧАЩЕ ВСЕГО ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) кишечник
- 2) легкие
- 3) пупочная ранка
- 4) мацерированная кожа

20. У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОТРОФИЕЙ КОНЪЮГАЦИОННАЯ ЖЕЛТУХА В БОЛЬШИНСТВЕ СЛУЧАЕВ ПРОТЕКАЕТ:

- 1) легко
- 2) тяжело
- 3) имеет затяжное течение
- 4) не встречается

21. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА МЕЖДУ РАЗЛИЧНЫМИ ВИДАМИ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИЙ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ПРОВОДИТСЯ НА ОСНОВАНИИ:

- 1) анамнестических данных
- 2) клиники
- 3) лабораторных исследований
- 4) совокупности всех данных

22. КАКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ НЕОБХОДИМО ИСКЛЮЧИТЬ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ ПРИ ВОЗНИКНОВЕНИИ ГИПЕРТЕРМИИ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА МЕНЕЕ 2000 ГРАММ:

- 1) сепсис
- 2) гнойный менингит
- 3) кишечную инфекцию
- 4) пневмонию

23. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМИ ПРИЧИНАМИ РАЗВИТИЯ ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОТРОФИИ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) хромосомные aberrации
- 2) внутриутробные инфекции
- 3) плацентарная недостаточность
- 4) недостаточное питание матери

24. К ПРОЯВЛЕНИЯМ ИНФЕКЦИОННОГО ТОКСИКОЗА У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ОТНОСИТСЯ:

- 1) снижение активного сосания
- 2) гипотония и гиподинамия
- 3) серость кожных покровов

- 4) приступы апноэ
- 5) все перечисленные симптомы

25. УКАЖИТЕ НАИБОЛЕЕ ТОЧНЫЙ СПОСОБ РАСЧЕТА ПИТАНИЯ НЕДОНОШЕННОМУ РЕБЕНКУ:

- 1) объемный
- 2) калорийный
- 3) по формуле Шикариной
- 4) по формуле Зайцевой

26. КАКИЕ ПРИЧИНЫ ОБУСЛОВЛИВАЮТ ТРУДНОСТИ ВСКАРМЛИВАНИЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ, ОСОБЕННО В ПЕРВЫЕ 2 НЕДЕЛИ ЖИЗНИ:

- 1) незрелость пищеварительной системы
- 2) незрелость нервной системы
- 3) сопутствующие заболевания
- 4) все ответы правильные

27. КАКАЯ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ПРИЧИН ЧАЩЕ ВЫЗЫВАЕТ РАЗВИТИЕ АНЕМИИ У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА СРАЗУ ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ:

- 1) тяжелая анемия матери
- 2) кровотечения, вызванные дефицитом факторов свертывания
- 3) кровотечения у плода и новорожденного, вызванные акушерскими осложнениями

28. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЙ ПУТЬ ИНФИЦИРОВАНИЯ ПРИ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ПНЕВМОНИИ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) гематогенный
- 2) лимфогенный
- 3) бронхогенный
- 4) смешанный

29. ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ГНОЙНО-ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ:

- 1) флегмона
- 2) остеомиелит
- 3) пиодермия
- 4) рожистое воспаление

30. ДЕФИЦИТ МАССЫ ТЕЛА У НЕДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО С ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОТРОФИЕЙ 1 СТЕПЕНИ СОСТАВЛЯЕТ:

- 1) 5 – 8%
- 2) 10 – 20%
- 3) 30 -35%
- 4) 40 – 45%

31. УКАЖИТЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТУЮ ЛОКАЛИЗАЦИЮ ВНУТРИЧЕРЕПНЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ:

- 1) субдуральные
- 2) эпидуральные
- 3) в боковые желудочки мозга
- 4) в вещество мозга

32. НАИБОЛЕЕ ЧАСТАЯ ПРИЧИНА ПОРАЖЕНИЙ ЦНС У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) пренатальная патология
- 2) родовая травма
- 3) обменные нарушения
- 4) внутриутробная инфекция

33. ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ НА ПЕРВОЙ НЕДЕЛИ ЖИЗНИ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫ ЭЛЕКТРОЛИТНЫЕ НАРУШЕНИЯ:

- 1) гиперкальциемия
- 2) гипермагниемия
- 3) гипонатриемия
- 4) гипернатриемия

34. ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОТРОФИЕЙ ХАРАКТЕРНО:

- 1) поражение ЦНС
- 2) тяжелое течение гипербилирубинемии
- 3) развитие отечного синдрома
- 4) развитие аспирационной пневмонии

35. ПО РАННЕМУ РАЗВИТИЮ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ НАИБОЛЕЕ УГРОЖАЕМЫ НЕДОНОШЕННЫЕ ДЕТИ:

- 1) перенесшие после рождения тяжелые инфекции
- 2) с внутриутробной гипотрофией
- 3) незрелые к гестационному возрасту
- 4) с общим отечным синдромом.

36. ГНОЙНЫЙ МЕНИНГИТ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ЧАЩЕ ВСЕГО РАЗВИВАЕТСЯ НА ФОНЕ:

- 1) субарахноидального кровоизлияния
- 2) паренхиматозного кровоизлияния
- 3) внутриутробной гипотрофии
- 4) незрелости

37. ПРОВЕДЕНИЕ ФОТОТЕРАПИИ НЕДОНОШЕННЫМ ДЕТЯМ МОЖЕТ ОСЛОЖНЯТЬСЯ:

- 1) появлением жидкого стула
- 2) синдромом сгущения желчи
- 3) развитием гемолитической анемии
- 4) присоединением инфекции

38. ВСТРЕЧАЕТСЯ ЛИ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ТОКСИЧЕСКАЯ ЭРИТЕМА?

- 1) нет
- 2) очень часто
- 3) встречается, но очень редко
- 4) только у детей с внутриутробной гипотрофией

39. ГИПЕРТЕРМИЯ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ЧАЩЕ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- 1) пневмонии
- 2) сепсисе
- 3) энтероколите
- 4) менингите

40. ВХОДНЫМИ ВОРОТАМИ ИНФЕКЦИИ ПРИ СЕПСИСЕ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ ЧАЩЕ ВСЕГО ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) кишечник
- 2) легкие
- 3) пупочная ранка
- 4) мацерированная кожа

41. ОСНОВНОЙ ПРИЧИНОЙ ДЛЯ РАЗВИТИЯ БРОНХО-ЛЕГОЧНОЙ ДИСПЛАЗИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) аспирация мекония
- 2) первичные ателектазы
- 3) бактериальная пневмония
- 4) токсическое действие кислорода

Ответы:

1 – 2	6 – 2	11 – 5	16 – 4	21 – 2	26 – 4	31 – 3	36 – 1	41 – 4
2 – 2	7 – 3	12 – 5	17 – 2	22 – 2	27 – 3	32 – 1	37 – 1	
3 – 4	8 – 4	13 – 4	18 – 6	23 – 3	28 – 3	33 – 3	38 – 3	
4 – 4	9 – 4	14 – 3	19 – 3	24 – 5	29 – 3	34 – 1	39 – 4	
5 – 2	10 – 5	15 – 3	20 – 1	25 – 2	30 – 2	35 – 1	40 – 3	

4) Решить ситуационную задачу:

Задача № 1.

Девочка 2 дня, находится в роддоме.

Из анамнеза: на сроке 8-9 недель беременности у матери отмечалась необильная мелкоточечная сыпь и боль в области шеи. семестр протекал III с угрозой прерывания. Роды в 35-36 недель, безводный промежуток -7,5 часов. Масса при рождении -2150 г. В детском саду, который посещает старший ребенок, регистрировались случаи краснухи и ветряной оспы.

Состояние тяжелое: адинамия, арефлексия, резкая мышечная гипотония. Множественные стигмы дизэмбриогенеза, микрофтальмия. Кожные покровы бледные в виде «пирога с ежевикой» (множественные голубые пятна), петехиальная сыпь. В легких дыхание ослабленное. При аускультации сердца выслушивается грубый систолический шум. Живот увеличен в размере, печень +3 см, селезенка-1 см, плотные при пальпации.

Общий анализ крови: Hb-144 г/л, RBC-4,1 x10¹²/л; Ц.П.-0,9; PLT- 95x10⁹/л; WBC- 7,1x10⁹/л; э-1%; п/я-6%; с/я-49%; л-32%; м-12%; СОЭ-4 мм/час.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Укажите наиболее вероятный путь инфицирования ребенка.
3. Какие лабораторные показатели подтверждают диагноз?
4. Какими дополнительными методами исследования можно подтвердить диагноз?
5. Укажите современные вакцины против данной инфекции.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Шабалов Н.П. Неонатология: в 2 т.: учебное пособие. Т.1, 6-е изд., испр. и доп.-М.:ГЭОТАР-Медиа, 2016-704 с: ил.
2. Шабалов Н.П. Неонатология: в 2 т.: учебное пособие. Т.2, 6-е изд., испр. и доп.-М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016-736 с: ил.
2. Клинические рекомендации. Базовая медицинская помощь новорожденным в родовом зале и в послеродовом отделении. М., 2015.
3. Клинические рекомендации. Ведение новорожденных с респираторным дистресс-синдромом. М., 2015.
4. Клинические рекомендации. Диагностика и лечение гемолитической болезни новорожденных. М., 2015.
5. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с эпилепсией. М., 2016.
6. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом гипервозбудимости. М., 2016.
7. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипотонуса. М., 2016.
8. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с синдромом мышечного гипертонуса. М., 2016.
9. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с гидроцефальным и гипертензионным синдромами. М., 2016.
10. Клинические рекомендации. Последствия перинатального поражения центральной нервной системы с атонически-астатическим синдромом. М., 2016.
11. Клинические рекомендации. Внутрижелудочковые кровоизлияния. Постгеморрагическая гидроцефалия у новорожденных детей. Принципы оказания медицинской помощи. М., 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике врача-педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2017.

Тема 2.2: Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка (семинар 6 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по вопросам выхаживания и вскармливания недоношенных детей, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности по специальности «Педиатрия».

Задачи:

- рассмотреть современные данные по вопросам выхаживания недоношенных детей;

- изучить современные рекомендации по вскармливанию недоношенных детей;
- рассмотреть особенности течения организации выхаживания недоношенных новорожденных детей; этиологии, патогенеза, диагностики, лечения и профилактики заболеваний неонатального периода;
- обучить навыкам осмотра новорожденных детей; оценки общего состояния ребенка,

Обучающийся должен знать:

- Анатомо-физиологические особенности недоношенных.
- Определение степени зрелости к сроку гестации.
- Физиологические потребности недоношенных детей.
- Принципы выхаживания и вскармливания недоношенных детей.
- Методы вскармливания недоношенных.
- Показания и противопоказания к энтеральному питанию.
- Понятия о фортификаторах грудного молока.
- Специализированные смеси для вскармливания недоношенных и маловесных детей.

Обучающийся должен уметь:

- Собрать ante-и интранатальный анамнез недоношенного ребенка.
- Провести клинический осмотр недоношенного.
- Провести туалет кожи и пупочной ранки.
- Провести оценку физического и психомоторного развития.
- Оценить результаты лабораторных данных и инструментального исследования.
- Выбрать параметры работы кувезов для выхаживания недоношенных.
- Рассчитать объем питания, выбрать методику энтерального вскармливания недоношенного (грудное, из бутылочки, через зонд, через катетер).
- Рассчитать объем питания при парэнтеральном вскармливании недоношенного.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками осмотра недоношенного.
- Навыками ежедневного туалета новорожденного.
- Навыками организации температурного режима и влажности окружающего воздуха в кувезах.
- Навыками пользования кувезов для выхаживания недоношенных.
- Навыками проведения туалета кожи и пупочной ранки.
- Навыками расчета, выбора методики энтерального вскармливания недоношенного (грудное, из бутылочки, через зонд, через катетер).
- Навыками расчета, выбора методики парэнтерального вскармливания недоношенного.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

- Функциональные особенности системы пищеварения недоношенных детей.
- Температурный режим (температура окружающего воздуха в кувезе и в палате).
- Особенности ухода за кожей и слизистыми недоношенного ребенка.
- Особенности выхаживания детей с экстремально низкой массой тела.
- Особенности развивающего ухода при выхаживании новорожденных с низкой и экстремально низкой массой тела.
- Вскармливание недоношенного ребенка. Особенности нутритивного статуса детей с экстремально низкой массой тела.
- Потребности недоношенного в основных пищевых нутриентах.
- Начало кормления. Минимальное трофическое питание.
- Способы введения питательного субстрата.
- Режимы питания для детей с ОНМТ и ЭНМТ.
- Субстрат энтерального питания.
- Преимущества нативного молока при вскармливании недоношенных.
- Показания, условия и правила обогащения грудного молока.
- Алгоритм начала и расширения энтерального питания. Рекомендуемый диапазон увеличения объема энтеральной нагрузки.

- Показания для обогащения грудного молока.
- Особенности вскармливания детей с экстремально низкой массой тела.
- Признаки непереносимости энтерального питания.
- Контроль эффективности энтерального питания.
- Показания к парентеральному питанию.
- Мониторинг при проведении парентерального питания.

2. Практическая работа (решение тестовых заданий и ситуационных задач, отработка практических навыков, клинические разборы).

Тестовые задания

Инструкция: выбрать один правильный ответ

1. РЕКОМЕНДУЕМАЯ ТЕМПЕРАТУРА ОКРУЖАЮЩЕГО ВОЗДУХА В КУВЕЗЕ ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА МЕНЕЕ 1200 Г В ПЕРВЫЕ 12 ЧАСОВ ДОЛЖНА СОСТАВЛЯТЬ

- А) 34,0 – 35,5 град. *
- Б) 33,5 – 34,0
- В) 33,0 – 33,5
- Г) 32,5 – 33,0

2. РЕКОМЕНДУЕМАЯ ТЕМПЕРАТУРА ОКРУЖАЮЩЕГО ВОЗДУХА В КУВЕЗЕ ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА 1200-1500 Г В ПЕРВЫЕ 12 ЧАСОВ ДОЛЖНА СОСТАВЛЯТЬ

- А) 32,4 – 33,1 град.
- Б) 32,8 – 33,3
- В) 33,5
- Г) 33,9 – 34,5 *

3. РЕКОМЕНДУЕМАЯ ТЕМПЕРАТУРА ОКРУЖАЮЩЕГО ВОЗДУХА В КУВЕЗЕ ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА 2500 Г В ПЕРВЫЕ 12 ЧАСОВ ДОЛЖНА СОСТАВЛЯТЬ

- А) 32,2 – 33,8 град.*
- Б) 31,0 – 32,5
- В) 31,5
- Г) 30,0

4. РЕКОМЕНДУЕМАЯ ТЕМПЕРАТУРА ОКРУЖАЮЩЕГО ВОЗДУХА В КУВЕЗЕ ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА 1500-2500 Г НА 3-4 НЕДЕЛЕ ЖИЗНИ ДОЛЖНА СОСТАВЛЯТЬ

- А) 30,0 – 32,1 град.*
- Б) 29,5 – 31,8
- В) 29,5 - 31,8
- Г) 32,5

5. РЕКОМЕНДУЕМАЯ ВЛАЖНОСТЬ ОКРУЖАЮЩЕГО ВОЗДУХА В КУВЕЗЕ ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА МЕНЕЕ 1200 Г В ПЕРВЫЕ 12 ЧАСОВ ДОЛЖНА СОСТАВЛЯТЬ

- А) 80-85 % *
- Б) 75-80 %
- В) 70-60 %
- Г) 50 %

6. ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ПОТРЕБНОСТЬ В ЖИДКОСТИ В ПЕРВЫЕ СУТКИ ЖИЗНИ ДЛЯ НЕДОНОШЕННОГО С МАССОЙ ТЕЛА БОЛЕЕ 2000 Г

- А) 120-160 мл/кг/сут
- Б) 90-120 мл/кг/сут
- В) 70-90 мл/кг/сут
- Г) 60-70 мл/кг/сут *

7. ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ПОТРЕБНОСТЬ В ЖИДКОСТИ В ПЕРВЫЕ СУТКИ ЖИЗНИ ДЛЯ НЕДОНОШЕННОГО С МАССОЙ ТЕЛА МЕНЕЕ 2000 Г

- А) 60-90 мл/кг/сут *
- Б) 90-120 мл/кг/сут
- В) 120-140 мл/кг/сут
- Г) 140-160 мл/кг/сут

8. НАЧАЛЬНЫЙ ОБЪЕМ ЭНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С МАССОЙ ТЕЛА БОЛЕЕ 2000 Г СОСТАВЛЯЕТ

- А) 30 мл/кг/сут *
- Б) 20-30 мл/кг/сут
- В) 12-24 мл/кг/сут
- Г) 10-20 мл/кг/сут

9. НАЧАЛЬНЫЙ ОБЪЕМ ЭНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С МАССОЙ ТЕЛА 1200-2000 Г СОСТАВЛЯЕТ

- А) 30 мл/кг/сут
- Б) 20-30 мл/кг/сут *
- В) 12-24 мл/кг/сут
- Г) 10-20 мл/кг/сут

10. СУТОЧНАЯ ПОТРЕБНОСТЬ В КАЛЬЦИИ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ С МАССОЙ ТЕЛА МЕНЕЕ 1800 Г ПРИ ЭНТЕРАЛЬНОМ ПИТАНИИ

- А) 100 мг/кг
- Б) 120-140 мг/кг
- В) 200 мг/кг
- Г) 300 мг/кг

3. Решить ситуационные задачи

Ситуационная задача №1.

1) Алгоритм разбора задачи

1. Определить потребность в нутриентах на 24 часа.
2. Определить объем энтерального питания на 24 часа.
3. Определить энтеральную дотацию нутриентов.
4. Определить энтеральное энергообеспечение
5. Определить общий объем жидкости.

Новорожденный 9 суток жизни массой тела при рождении 980 г наблюдается с диагнозом: респираторный дисстресс-синдром, функционирующий гемодинамически значимый артериальный проток, экстремально низкая масса тела при рождении, недоношенность 29 недель. Проводится респираторная поддержка методом СРАР, в дополнительной дотации O_2 не нуждается, показатели гемодинамики в пределах допустимых значений. Общий объем жидкости за прошедшие сутки составил 160 мл/кг. Энтеральное питание - 70 мл/кг/сутки (специализированная смесь для недоношенных), признаков непереносимости нет. Диурез - 4 мл/кг/час. Глюкоза крови - 8 ммоль/л при дотации углеводов 15 г/кг/кг. Биохимические показатели сыворотки крови: Ca^{++} -2,1 ммоль/л, Na^+ -138 ммоль/л, K^+ -4,1 ммоль/л. Масса ребенка - 920 г.

1. Учитывая отсутствие проявлений ишемической нефропатии, удовлетворительные показатели КОС, дотация нутриентов на 9 сутки приближена к максимально допустимым значениям. Учитывая показатели глюкозы, приближающиеся к пограничным значениям, дотация углеводов остается в прежнем объеме. Белок (включая аминокислоты)-4 г/кг/сутки; Жир -6 г/кг/сутки; Углеводы-15г/кг/сутки; Кальций-100-200мг/кг/сутки; Калий-3 ммоль/кг/сутки (117 мг/кг); Натрий—3 ммоль/кг/сутки (68,9 мг/кг).

2. Учитывая отсутствие признаков непереносимости, возможно увеличение энтерального объема на 20 мл/кг/сутки, т.о. объем энтерального питания составит 90 мл/кг/сутки.
 Объем энтерального субстрата (мл/сутки)=потребность (мл/кг/сутки) x масса (кг).
 Объем энтерального субстрата=90x0,92 =82,8 мл/сутки.

3. Зная содержание нутриентов в 100 мл смеси (Б-2,5г/100мл; Ж-4,4 г/100 мл; У-7,6г/100 мл), ребенок энтерально получит: Нутриент (г или мг/кг/сутки) =энтеральный объем (мл/кг/сутки) x содержание нутриента в 100 мл субстрата (г или мг) : 100 мл.

Белок =90x2,5:100=2,25 г/кг/сутки

Жир=90x4,4:100=3,96г/кг/сутки

Углеводы=90x7,6:100=6,84 г/кг/

Кальций=90x120:100=108 мг/кг\сутки

Калий=90x72:100=64,8 мг/кг/сутки (или 1,65 ммоль/кг\сутки)

Натрий=90x50:100=45 мг/кгсутки (или1,95 ммоль/кг/сутки)

4. Зная энергетическую ценность энтерального субстрата (80ккал/100 мл), ребенок получит:

Энергообеспечение = $90 \times 80 : 100 = 72$ ккал/кг\сутки.

5. Учитывая функционирующий гемодинамически значимый артериальный проток, не рекомендуется увеличение общего объема жидкости более 160 мл/кг/сутки. Общий объем жидкости (мл/сутки) = потребность жидкости (мл/кг/сутки) X масса (кг). Общий объем жидкости = $160 \times 0,92 = 147,2$ мл/сутки.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Какой субстрат имеет исключительный приоритет при энтеральном вскармливании недоношенных детей?
2. Показания для кормления недоношенных из бутылочки через соску?
3. Показания для кормления через зонд?
4. Режимы зондового введения нутриентов?
5. Время первого кормления и его объем при энтеральном питании недоношенного?
6. Что такое «фортификатор грудного молока»?
7. В каких случаях для вскармливания недоношенных применяют смеси на основе глубоко гидролизованного белка?
8. Вскармливание недоношенных, родившихся с массой более 2000 г (срок гестации- 33 недели и более)
9. Вскармливание недоношенных, родившихся с массой 1500- 2000 г (срок гестации-30-33 недели)
10. Вскармливание недоношенных, родившихся с массой менее 1500 г (срок гестации менее 30 недель).
11. Подходы к коррекции витаминной недостаточности у недоношенных.
12. Особенности проведения первичного туалета при рождении недоношенного с ЭНМТ.
13. Рекомендуемая температура кювеза при рождении недоношенного с массой тела 1000 г в первые 6 часов жизни.
14. Рекомендуемая температура кювеза при рождении недоношенного с массой тела 1550 г в первые 24 часа жизни.
15. Чем проводят первое энтеральное питание и от чего зависит объем первого энтерального питания?
16. Показания к парентеральному питанию.

3) Подготовить реферат по теме:

1. Особенности адаптации недоношенного новорожденного и ее нарушения.
2. Уход за недоношенным ребенком. Организация теплового режима.
3. Особенности ухода за кожей и слизистыми недоношенного ребенка.
4. Организация вскармливания недоношенного ребенка.

4) Решить ситуационную задачу:

Ребёнок К. от второй беременности, роды первые. Настоящей беременности предшествовали преждевременные роды на 24 неделе беременности, ребёнок погиб на 2 сутки жизни. В течение данной беременности отмечался токсикоз 1 половины, угроза прерывания беременности, преэклампсия, фетоплацентарная недостаточность, хроническая гипоксия плода. Проводилась пренатальная профилактика респираторного дистресс-синдрома дексаметазоном. Роды в головном предлежании через естественные родовые пути, продолжительность 1 периода – 4 часа 20 минут, 2 периода – 10 минут. Ребёнок родился с обвитием пуповины вокруг шеи с единичными вдохами, цианотичный. Родился при сроке 31 неделя беременности с массой тела 1700 г, длиной 41 см, с оценкой по шкале Апгар 5/7 баллов. После проведения реанимационных мероприятий ребёнок переведён в палату интенсивной терапии (ПИТ), помещён в кювез, продолжена СРАР воздухом, начата в родильном зале. Сурфактант не вводился.

При поступлении в ПИТ: состояние тяжёлое. Одышка с участием вспомогательной мускулатуры, раздувание крыльев носа. Спонтанная двигательная активность угнетена, рефлексы

орального автоматизма ослаблены. Поза с умеренным приведением ног и рук к телу. «Квадратное окно» запястья около 45°. Ответная реакция руки в виде сгибания в локтевом суставе на 90°. Подколенный угол составляет около 140°. Симптом «шарфа» – локоть находится между средней линией тела и противоположной подмышечной линией. При попытке приведения стопы к голове нет сгибания в коленном суставе, но и привести полностью ножку не удалось.

Кожные покровы розовые, чистые. Ушная раковина с неполным завиванием части ребра и мягким хрящом, легко сгибается и медленно возвращается в исходное положение. Грудной сосок отчётливо виден. Ареола намечена, грудная железа при пальпации менее 5 мм. Ногти достигают края пальцев, заметны по 2 глубокие складки поперёк передней трети стопы. На передней брюшной стенке видны вены с ответвлениями, волосяной покров распространённый. Пупочное кольцо без особенностей. При аускультации лёгких выслушивается ослабленное дыхание, крепитирующие хрипы по всем полям, отмечается укорочение перкуторного звука. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Живот обычной формы, при пальпации мягкий, безболезненный, печень +2 см от края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. Половые органы сформированы по женскому типу, выступающий клитор и широкая внутренняя половая губа. Анус сформирован, меконий отошёл в родильном зале.

Через 18 часов: сатурация 82–88%, состояние ухудшилось, появилось стонущее дыхание, асинхронные движения грудной клетки и живота при дыхании, заметное втяжение межрёберных промежутков, небольшое втяжение мечевидного отростка грудины на вдохе, опускание подбородка на вдохе, рот открыт, пять эпизодов апноэ за последний час наблюдения. Кожа розовая, акроцианоз, не уменьшающийся при увеличении FiO₂ до 40%. В лёгких дыхание ослаблено, сохраняется множество крепитирующих хрипов по всем полям. Тоны сердца приглушены, ритмичные, частота сердечных сокращений 110–120 ударов в минуту, пульс на локтевой артерии слабый, артериальное давление 50/30 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Диурез 1,5 мл/кг/ч.

Общий анализ крови: Hb – 192 г/л; эритроциты – $4,4 \times 10^{12}$ /л; средний объём эритроцитов – 99 фемтолитров; лейкоциты – $11,4 \times 10^9$ /л, формула: эозинофилы – 0%, палочкоядерные – 2%, сегментоядерные – 50%, лимфоциты – 38%, моноциты – 10%; тромбоциты – 189×10^9 /л, ретикулоциты – 35%.

Уровень С-реактивного белка – норма.

Рентгенография органов грудной клетки: диффузное снижение прозрачности лёгочных полей, ретикулогранулярный рисунок, мелкие рассеянные тени с чёткими контурами.

Кислотно-основное состояние артериальной крови: pH – 7,27, BE – 9,3, pCO₂ – 68 мм рт. ст., pO₂ – 37 мм рт. ст.

Глюкоза сыворотки крови – 2,1 ммоль/л.

Вопросы:

1. Укажите неблагоприятные факторы (факторы риска) анамнеза. К какой патологии они могли привести?
2. Проведите оценку состояния по шкале Сильвермана в возрасте 18 часов жизни. Проведите оценку нервно-мышечной и физиологической зрелости по Болларду. Перечислите патологические состояния, с которыми необходимо проводить дифференциальную диагностику.
3. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз.
4. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента. Укажите наиболее вероятные результаты, подтверждающие Ваш диагноз.
5. Оцените лечебные мероприятия, проводимые ребёнку. Какова Ваша дальнейшая лечебная тактика? Обоснуйте Ваш выбор.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Шабалов Н.П. Неонатология: в 2 т.: учебное пособие. Т.1, 6-е изд., испр. и доп.-М.:ГЭОТАР-Медиа, 2016-704 с: ил.
2. Шабалов Н.П. Неонатология: в 2 т.: учебное пособие. Т.2, 6-е изд., испр. и доп.-М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016-736 с: ил.
3. Клинические рекомендации. Энтеральное вскармливание недоношенных детей. М., 2015.

4. Клинические рекомендации. Парентеральное вскармливание новорожденных. М., 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике врача-педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2017.

Тема 2.2: Физиология и патология недоношенного новорожденного ребенка (практическое занятие 6 ч)

Цель: совершенствование теоретических знаний и практических умений по диагностике и ведению заболеваний дыхательной и нервной системы у недоношенных новорожденных.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы ранней диагностики и дифференциальной диагностики синдрома дыхательных расстройств, внутриутробных и неонатальных пневмоний у недоношенных новорожденных.
- Изучить протоколы диагностики, лечения и профилактики данных заболеваний.
- Рассмотреть предрасполагающие факторы, этиологию и патогенез поражения нервной системы недоношенного ребенка с развитием геморрагических и гипоксически-ишемических перивентрикулярных поражений головного мозга.
- Изучить клиническую картину и оценку нервной системы недоношенного ребенка с геморрагическими и гипоксически-ишемическими перивентрикулярными поражениями головного мозга.
- Обучить ординаторов своевременной диагностике и оценке поражения нервной системы недоношенного ребенка с геморрагическими и гипоксически-ишемическими перивентрикулярными поражениями головного мозга.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при заболеваниях неонатального периода.
- Морфофункциональные признаки недоношенности.
- АФО бронхолегочной системы у новорожденных.
- АФО нервной системы новорожденного.
- Методику осмотра новорожденного.
- Стандартные неврологические шкалы и их применение в неврологии недоношенных детей.
- Принципы неврологического осмотра новорожденного.
- Алгоритм оценки неврологического статуса новорожденного.
- Этиологию и патогенез повреждения нервной системы недоношенного ребенка.
- Правила получения согласия родителей (законных представителей) на проведение обследования, лечение и иммунопрофилактику.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с родителями; анализировать и интерпретировать полученную информацию от родителей (законных представителей).
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования новорожденных детей.
- Оценивать неврологический статус новорожденного.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного, инструментального обследования новорожденных.
- Интерпретировать результаты лабораторного и инструментального обследования детей.
- Назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию при заболеваниях неонатального периода.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм новорожденного ребенка.
- Провести беседу с матерью об особенностях психомоторного развития новорожденного с различной степенью недоношенности, особенностях ухода за ребенком, угрозе развития

СВСМ.

Обучающийся должен владеть:

- Методикой осмотра новорожденного.
- Методикой оценки неврологического статуса новорожденного.
- Методикой оценки общего состояния.
- Навыками ухода и вскармливания новорожденных детей.
- Алгоритмом постановки диагноза.
- Алгоритмом разработки плана медикаментозного и немедикаментозного лечения новорожденных детей.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у новорожденных детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Антенатальное развитие бронхолегочной системы: созревание альвеол и синтез сурфактанта.
2. РДС. Эпидемиология. Факторы риска. Клиника. Диагноз и дифференциальная диагностика. Лечение.
3. Препараты сурфактанта. Введение сурфактантов. Оксигенотерапия. Поддерживающая терапия. Дифференцированный подход к проведению респираторной терапии в родильном зале (см таблицу).

	Регулярное дыхание, ЧСС более 100 в минуту	Неэффективное дыхание (гаспинг, нерегулярное)/ отсутствие дыхания/ брадикардия
28 недель и менее	«Продленное раздувание», СРАР, малоинвазивное введение сурфактанта по показаниям	«Продленное раздувание», СРАР, при неэффективности – ИВЛ через маску, интубация, сурфактант, транспортировка на ИВЛ
29-32 недели	СРАР, традиционное введение сурфактанта по показаниям	«Продленное раздувание», СРАР, ИВЛ через маску, интубация, сурфактант
Более 32 недель	СРАР при дыхательных нарушениях, сурфактант по показаниям	«Продленное раздувание», СРАР, ИВЛ через маску, интубация, сурфактант по показаниям

4. Синдром аспирации мекония.
5. Пневмонии у недоношенных. Особенности внутриутробной пневмонии у недоношенных. Особенности течения постнатальной пневмонии у недоношенных.
6. Принципы диагностики и лечения пневмоний. Особенности АБ-терапии у новорожденных.
7. БЛД. Определение. Классификация. Варианты течения. Критерии тяжести БЛД. Современные медицинские технологии в диагностике БЛД. Лечение БЛД. Подходы к вакцинации.
8. Стандартные неврологические шкалы и их применение в неврологии недоношенных детей.
9. План обследования новорожденного с патологией ЦНС.
10. Основные неврологические симптомы при развитии ГИЭ гипоксико-ишемического генеза.
11. Особенности проявления энцефалопатии у недоношенных новорожденных, родившихся с низкой массой тела, очень низкой массой тела, экстремально низкой массой тела. Возможности методов функциональной диагностики (ЭЭГ, НСГ, РЭГ, КТ) для определения степени повреждений структур головного мозга у новорожденного.
12. Клиника геморрагических и гипоксически-ишемических перивентрикулярных поражений головного мозга.
13. Клиническая фармакология средств, используемых при лечении новорожденных с геморрагическими и гипоксически-ишемическими перивентрикулярными поражениями головного мозга
11. Лечение, реабилитация и диспансерное наблюдение новорожденного с патологией нервной

системы.

2. Практическая работа.

- Клинические разборы (отделение детей первого года жизни, КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница»).
- Решение ситуационных задач.
- Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. БЕССИМПТОМНОЕ ТЕЧЕНИЕ ВНУТРИЧЕРЕПНОГО КРОВОИЗЛИЯНИЯ У НЕДОНОШЕННЫХ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ:

- А) паренхиматозного кровоизлияния
- Б) субдурального кровоизлияния
- В) эпидурального кровоизлияния
- Г) изолированного субэпендимального кровоизлияния *

2. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ ВНУТРИЧЕРЕПНЫХ КРОВОИЗЛИЯНИЙ У НЕДОНОШЕННЫХ ЯВЛЯЮТСЯ:

- А) субдуральные
- Б) эпидуральные
- В) в боковые желудочки мозга*
- Г) в вещество мозга

3. ПРИ ОСТРОЙ КРОВОПОТЕРЕ И РАЗВИТИИ ШОКА С ЦЕНТРАЛИЗАЦИЕЙ КРОВООБРАЩЕНИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО ВСТРЕЧАЮТСЯ ВСЕ СИМПТОМЫ, КРОМЕ

- А) бледность кожных покровов
- Б) симптом «белого пятна»
- В) брадикардия*
- Г) тахипноэ

4. ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ НА ПЕРВОЙ НЕДЕЛИ ЖИЗНИ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫ ЭЛЕКТРОЛИТНЫЕ НАРУШЕНИЯ:

- А) гипермагниемия
- Б) гипонатриемия *
- В) гипернатриемия.

5. ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОТРОФИЕЙ ХАРАКТЕРНО:

- А) поражение ЦНС *
- Б) тяжелое течение гипербилирубинемии
- В) развитие отеочного синдрома
- Г) развитие аспирационной пневмонии.

6. НАИБОЛЕЕ ЧАСТАЯ ПРИЧИНА ПОРАЖЕНИЙ ЦНС У НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ:

- А) пренатальная патология *
- Б) родовая
- В) гиперкальциемиятравма
- Г) обменные нарушения
- Д) внутриутробная инфекция.

7. ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ НА ПЕРВОЙ НЕДЕЛИ ЖИЗНИ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫ ЭЛЕКТРОЛИТНЫЕ НАРУШЕНИЯ:

- А) гипермагниемия
- Б) гипонатриемия *
- В) гипернатриемия.

8. ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОТРОФИЕЙ ХАРАКТЕРНО:

- А) поражение ЦНС *
- Б) тяжелое течение гипербилирубинемии
- В) развитие отеочного синдрома
- Г) развитие аспирационной пневмонии.

9. ДЛЯ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ С ВНУТРИУТРОБНОЙ ГИПОТРОФИЕЙ ХАРАКТЕРНА:

- А) гипогликемия *
- Б) гипокалиемия

- В) гипонатриемия
- Г) гипермагниемия

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулировать заключение оценки здоровья ребенка.
2. Определите, соответствуют ли антропометрические показатели гестационному возрасту ребенка. Оцените физиологические параметры ребенка, НПР, неврологический статус.
3. Какие этапы выхаживания недоношенных детей известны? Когда производится выписка из стационара? Как должен наблюдаться недоношенный ребенок в детской поликлинике? Дайте медицинские рекомендации по уходу за ребенком.
4. Дайте советы по питанию матери ребенка. Составьте меню-раскладку на 1 день.
5. Какие профилактические прививки будут выполнены у данного ребенка?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 1 мес 15 дней. Участковый педиатр проводит первичный патронаж недоношенного ребенка, выписанного из неонатологического стационара.

Анамнез жизни: от 3-й беременности (1-я закончилась аборт, 2-я - выкидышем), матери 27 лет. Во время беременности в 16 и 20 нед была угроза прерывания, дважды переболела ОРВИ. Роды первые в 32 нед. гестации путем кесарева сечения, оценка по шкале Апгар 5-6 баллов. Масса тела при рождении - 1800 г, длина - 43 см. К груди приложен на 2-е сутки, сосал вяло, срыгивал, получал молочную смесь для недоношенных. Переведен в отделение недоношенных ввиду наличия неврологической симптоматики. Не вакцинирован.

Объективно: состояние удовлетворительное, активный. Хорошо держит головку, внимательно прислушивается к голосу, фиксирует взгляд, улыбается. Имеются мышечный гипертонус верхних и нижних конечностей, высокие сухожильные рефлексы, физиологические рефлексы новорожденных снижены. На искусственном вскармливании. Масса тела - 2400 г, рост - 46 см. Кожа и слизистые чистые. Большой родничок, 3х3 см, не выбухает. Дыхание в легких пу-эрильное, ЧД - 38 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС - 140 в минуту. Живот мягкий, печень +2 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул 5 раз в день, желтый, кашицеобразный. Мочеиспускание 20 раз в сутки, моча светло-желтого цвета.

1. Недоношенный ребенок с низкой массой тела, соответствующий сроку гестации. Перинатальное поражение ЦНС, синдром двигательных нарушений. Группа здоровья ПБ.

2. Антропометрические показатели соответствуют сроку гестации. ФР: среднее, гармоничное (25-75 перц.). ЧСС, ЧД, кратность мочеиспусканий и стула - по возрасту. НПР - II группа по Печоре (Аз - 1 мес, Ас - 1 мес, До - 1 мес? (ребенок должен держать голову в 2 мес, вероятно, гипертонус мышц шеи), Э - 1 мес); имеются отклонения в двигательной сфере.

3. Два этапа выхаживания недоношенных детей. Выписка с первого этапа выхаживания из стационара (после перевода их из родильного дома) на второй этап - в детскую поликлинику - возможна после стабилизации всех функций органов и систем ребенка: наличия самостоятельного сосания, массы тела 2200-2500 г, отсутствия заболеваний, достаточного роста гемоглобина (Hgb) крови. *Первичный патронаж недоношенного ребенка* врачом-педиатром совместно с заведующим отделения - в первый день поступления на участок, динамические - в последующие дни с дополнительным осмотром неонатологом, неврологом на дому. Далее педиатр осматривает ребенка 1-2 раза в неделю, в первые 3-4 мес и в эпидемический период - только на дому; явка в детскую поликлинику с 4 до 12 мес - 1-2 раза в месяц. *Рекомендации по уходу:* режим дня и бодрствования - щадящие, перевод на очередной режим может быть задержан на 1-3 мес; оптимальная температура помещения 20-22 °С, при переодевании, туалете, купании 22-26 °С; тщательный уход за кожей: гигиенические ванны - ежедневно, температура 37,5-38,0 °С; воздушные ванны, контрастное обливание после купания разрешено с 6 мес; прогулки - летом возможны с 2-3 нед возраста; осенью и весной - в возрасте 1,0-1,5 мес с 10-15 мин до 1,0-1,5 ч 1-2 раза в день; зимой - с 2 мес при температуре воздуха не ниже - 10 °С и отсутствии ветра; массаж, лечебная физкультура, усложняемые по мере роста.

4. Показана адаптированная молочная смесь, предназначенная для недоношенных в первые 6 мес, далее при хороших прибавках массы тела перевод на последующие молочные смеси формулы 2. *Расчеты.* Объемный метод: $1/5$ от массы = $2400 \times 1/5 = 480$ мл/сут, разовый объем - 80 мл. Частота кормлений - 6 раз через 3,5 ч. Потребность ребенка в белках - 2,5 г/кг (6 г/сут), в жирах - 6,5 г/кг (15,6 г/сут), в углеводах - 13,0 г/кг (31,2 г/сут), 115 ккал/кг (176 ккал/сут). *Меню-раскладка на 1 день:* в 6⁰⁰, 9³⁰, 13⁰⁰, 16³⁰, 20⁰⁰, 23³⁰ - молочная смесь по 80 мл. Обязательна профилактика рахита колекальциферолом (витамином D₃, Аквадетрим) в дозе 1000 МЕ.

5. В 1,5 мес - 1-я вакцинация против вирусного гепатита В, через день - БЦЖ-М; в 2,5 мес - 1-я вакцинация от пневмококковой инфекции, 2-я вакцинация против вирусного гепатита В; в 3,5 мес - 1-я вакцинация от коклюша, дифтерии, столбняка, полиомиелита, гемофильной инфекции; в 5 мес - 2-я вакцинация от коклюша, дифтерии, столбняка, полиомиелита, гемофильной инфекции, пневмококковой инфекции; в 6 мес - 3-я вакцинация от коклюша, дифтерии, столбняка, полиомиелита, гемофильной инфекции, 3-я вакцинация вирусного гепатита В; в 12 мес - вакцинация от кори, краснухи, эпидемического паротита.

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте диагноз.
2. В наблюдении каких специалистов нуждается ребенок?
3. Каков прогноз для выздоровления?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик Ф., от I-й беременности, протекавшей с тяжелым гестозом в III триместре, угрозой прерывания и частичной отслойкой низко расположенной плаценты, у женщины 27 лет, страдающей атопическим дерматитом, пищевой аллергией. Роды путем экстренного кесарева сечения на 32-33 нед гестации. Масса при рождении 1360 г, рост 40 см, оценка по шкале Апгар 5/7 баллов. С рождения на ИВЛ в связи с нарастающей ДН на фоне РДС, 3-кратно введен Куросурф в дозе 100 мг/кг. В возрасте 4 сут был переведен на самостоятельное дыхание. Кислородозависимость сохранял до 2 мес жизни, сформировал БЛД. С рождения – грубый систолический шум во всех точках, консультация кардиохирурга: Перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки (5 мм). Перенес экстренное грыжесечение по поводу ущемления пахово-мошоночной грыжи справа. Наблюдается в НИЦЗД РАМН с 2 мес жизни. Первая госпитализация для обследования и восстановительного лечения в 6 мес. По поводу ДМЖП наблюдался кардиохирургом в ИССХ им. А.Н. Бакулева. Клиника: Состояние по основному заболеванию при госпитализации в 6 мес-тяжелое, стабильное. Вес-4700г, длина -59,5 см, ОГ—40,5 см, ОГр-34,5 см. Кожные покровы бледные с мелкоточечной сыпью, перiorбитальный цианоз, перiorбитальная пастозность. Гипотермия, гипергидроз стоп и ладоней. Зев спокойный. БР-2x2 см, края податливы. Нижняя апертура грудной клетки развернута. Рахитические четки. Умеренное втяжение уступчивых мест грудной клетки при дыхании. В легких дыхание проводится неравномерно, с жестким оттенком, хрипы не выслушиваются. Выдох удлиннен. ЧД-28-34 в мин. Тоны сердца звучные, ритмичные, грубый систолический шум во всех точках, ЧСС-128-144 в мин. АД-80/40 мм рт. ст. Язык чистый. Признаки прорезывания нижних резцов. Срыгивает и поперхивается редко. Живот мягкий, б/б. Печень-+1,0+1,5 см из-под края реберной дуги. Увеличение левой половины мошонки за счет гидроцеле. Стул неустойчивый, чередование запоров и поносов. Дизурии нет.

Неврологический статус: На осмотр реакция адекватная. Фиксирует взгляд, следит за игрушкой. Непостоянный с-м Грефе. Голову держит неуверенно. Мышечный тонус диффузно снижен (S=D). Сухожильные рефлексы оживлены. Патологических знаков нет. При вертикализации опоры нет, перекрест в области нижних третей голеней. Поворачивается на бок. Улыбается. Гулит. Сон спокойный.

ОАК: эр- $4,84 \times 10^{12}$; гем-122 г/л; гематокрит-33,6%; лейко- $8,3 \times 10^9$ г/л; лимф-64%; мон-7%; с/я-16%; тромб- 461×10^9 г/л; СОЭ-2 мм/час.

ОАМ: прозрач, б/цветн, глюкоза-отр; белок-0,3 г/л; PH-6,5; уд. вес-1025; лейко-ед/в н/зр; эр-отсут; цилиндры-отсут; плоский эпит-32/мкл; бактерии-137/мкл.

Копрограмма: без выраженных изменений.

ЭКГ: Нормальное положение эл. оси сердца, резкая аритмия на фоне миграции водителя

ритма в миокард правого предсердия, умеренные нарушения процесса реполяризации желудочков.

НСГ-Незначительное расширение боковых и третьего желудочков, структурных изменений не выявлено, тонус мозговых сосудов не изменен.

ЭХО-КГ-ВПС-перимембранозный ДМЖП 5 мм без признаков объемной перегрузки правых отделов и повышения давления в малом круге кровообращения; полости сердца не расширены; стенки не утолщены. Фракция изгнания (ФИ)-65%. ЛА-11 мм, регургитация. Клапаны не изменены. Функциональные параметры сердца в норме.

Лечение: ИВЛ с рождения до 4 сут., 3-кратно введен Куросурф в дозе 100 мг/кг. Дополнительная оксигенация до 2 мес жизни. В возрасте 15 дней по поводу ДМЖП начата терапия дигоксином в дозе 0,00001г/кг/сут. Экстренное грыжесечение по поводу ущемления пахово-мошоночной грыжи справа. С 2 мес получал базисную терапию будесонидом через небулайзер в дозе 500 мг/сут до 7 мес жизни. Получил 2 курса паливизумаба (Синагиса). Обострений БЛД на фоне лечения не отмечалось. Плановая терапия дигоксином, верошпироном и будесонидом завершена в 7-мес возрасте; каптоприлом-в 8 мес. По назначению невролога получал винпоцетин, гопантеную кислоту и Танакан курсами. Трижды (8,10,15 мес) прошел курс восстановительного лечения (массаж и физиотерапия).

Состояние после лечения:

За 1,5 года - отсутствие обострений бронхолегочного процесса, нормализация гемодинамики в малом круге с закрытием ДМЖП, положительная динамика психомоторного развития. Основные моторные навыки сформированы к 1г 7 мес. Сохраняется задержка речевого развития.

1. Диагноз в 2 года:

Основной: Бронхолегочная дисплазия, среднетяжелое течение, классическая форма, ремиссия. Врожденный порок сердца - дефект межжелудочковой перегородки в анамнезе.

Сопутствующий: Задержка речевого развития. Атопический дерматит, легкое течение, ремиссия. Крипторхизм справа. Состояние после грыжесечения справа.

2. Нуждается в дальнейшем наблюдении пульмонолога, уролога, невролога, логопеда.

3. Педиатрический прогноз благоприятный: вероятен исход БЛД в клиническое выздоровление к 3 годам жизни. Стабилизация соматического состояния позволяет надеяться на положительную неврологическую динамику, развитие речи.

4. Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Задача №1

Недоношенный ребёнок 28 недель гестации поступил в отделение реанимации с тяжёлой дыхательной недостаточностью.

Аускультативно: в лёгких дыхание ослаблено, выслушиваются множественные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы. Частота дыхания (ЧД) – 75 в минуту. Оценка по шкале Сильвермана – 7 баллов. При аускультации сердца выслушивается грубый (машинный) систолодиастолический шум слева от грудины. Частота сердечных сокращений (ЧСС) – 148 ударов в минуту.

На основании данных Эхо-КГ установлен значительный лево-правый сброс крови через открытый артериальный проток с объёмной перегрузкой малого круга кровообращения.

Скорость диуреза – 0,3 мл/кг/час.

Данные КОС: рН крови – 7,2, рО₂ – 45 мм рт. ст., рСО₂ – 55 мм рт. ст., ВЕ – –10,0.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Оцените показатели кислотно-основного равновесия.
4. Определите тактику проведения инфузионной терапии. Обоснуйте свой выбор.
5. Какова медикаментозная терапия? Обоснуйте Ваш выбор. Какова доза препарата?

Эталон решения задачи:

1. Гемодинамически значимый функционирующий артериальный проток (далее - ГЗФАП). Недостаточность кровообращения (далее – НК) IIa степени. РДС I тип, ДН III. Недоношенность, 28 недель гестации.

2. Диагноз «ГЗФАП» установлен на основании данных осмотра: при аускультации сердца выслушивается грубый (машинный) систоло-диастолический шум слева от грудины, срока гестации 28 недель, данных Эхо-КГ: значительный лево-правый сброс крови через открытый артериальный проток с объемной перегрузкой малого круга кровообращения. Недостаточность кровообращения IIa степени установлена на основании клинических данных: признаки застоя по малому кругу кровообращения – наличие хрипов в легких.

Диагноз «РДС I тип» установлен на основании срока гестации (28 недель), что говорит о дефиците эндогенного сурфактанта у данного новорожденного.

Установление III степени дыхательной недостаточности основано на клинической картине: тахипноэ (ЧД - 75 в минуту), аускультативно: дыхание ослаблено, выслушиваются множественные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы и оценке по шкале Сильвермана 7 баллов, а также данных КОС: смешанный декомпенсированный ацидоз.

Диагноз «недоношенность» установлен по данным о сроке гестации – 28 недель.

3. Декомпенсированный смешанный ацидоз: рН смещён в кислотную сторону, гипоксемия, гипоксемия, дефицит оснований.

4. Назначить инфузионную терапию, но ограничить объём на 2/3 от физиологической потребности. Использование объёмзамещающих растворов при ГЗ ФАП может привести к ухудшению гемодинамической ситуации и усугублению отёка лёгких.

5. Лечение основано на подавлении синтеза простагландинов – одного из основных факторов, поддерживающих проток открытым. С этой целью используют внутривенное введение нестероидных противовоспалительных препаратов – ингибиторов циклоксиогеназы. Педеа – первая инъекция: 10 мг/кг; вторая и третья инъекции – 5 мг/кг.

Задача № 2.

Мальчик М. 14 дней переведен из родильного дома в неврологическое отделение городской детской больницы для дальнейшего лечения с диагнозом: «Гипоксико-ишемическое поражение ЦНС средней степени тяжести, перивентрикулярная лейкомаляция».

Из анамнеза: матери 31 год, страдает приобретенным ревматическим пороком сердца (недостаточность митрального клапана) с 15 лет. Беременность четвертая (2 медицинских аборта, 1 выкидыш), протекавшая с токсикозом 2 половины и угрозой выкидыша на 26-й неделе. Мать курит с 18 лет и курила во время беременности. Роды на 35 нед, быстрые, ребенок родился в гипоксии. Оценка по шкале Апгар 6/7 баллов. Масса тела новорожденного при рождении 2360 г, длина 46 см. Плацента уменьшена в размерах, с очагами кальциноза. Максимальная убыль массы тела 12 %. Желтуха с 3-го дня жизни, максимальные цифры билирубина 168 ммоль/л.

При осмотре в возрасте 14 дней: масса тела 2520 г. Кожа сухая, шелушащаяся; выражена желтушность кожи и слизистых. Проявлений гормонального криза нет. Подкожно-жировой слой на животе отсутствует, снижен тургор тканей, уменьшена масса мышц на бедрах и ягодицах. Со стороны внутренних органов без патологии. При неврологическом исследовании - синдром гипервозбудимости.

Задания:

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. Перечислите этиологические факторы поражения ЦНС у новорожденного.
3. Укажите механизмы патогенеза поражения ЦНС и задержки внутриутробного развития ребенка.
4. Чем вызвано наличие синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости?
5. Индивидуальный план наблюдения и мероприятия по реабилитации.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Основные причины развития респираторного дистресс-синдрома (РДС) у новорожденных.

2. Пренатальная профилактика РДС.

3. Клиническая оценка тяжести дыхательных расстройств.

4. Рентгенологическая картина и лабораторные исследования при РДС.

5. Основные методы респираторной терапии у недоношенных.

6. Особенности проведения ИВЛ в родильном зале у недоношенных.
7. В каких случаях рекомендовано введение сурфактанта?
8. Референтные значения КОС, рО₂ и рСО₂ артериальной, смешанной венозной и венозной крови у новорожденных детей.
9. Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных.
10. Последствия церебральной ишемии-гипоксии и/или внутричерепного кровоизлияния.

3) Решить ситуационные задачи

Задача № 1.

Ребёнок у матери 25 лет с осложнённым соматическим анамнезом: сахарный диабет I типа с 18 лет, получает интенсифицированную инсулинотерапию (Новорапид и Левемир), самоконтроль заболевания неудовлетворительный, подготовка к беременности не проведена. От первой беременности, протекавшей с угрозой прерывания в I и III триместрах, первых оперативных родов на 29 неделе. При рождении: масса тела 1600 г (между 75 и 90 перцентильями), длина 38 см (между 50 и 25 перцентильями), оценка по шкале Апгар 6/7 баллов.

Через 15 минут после рождения отмечалось нарастание дыхательной недостаточности: частота дыхания до 85 в минуту, западение мечевидного отростка, межреберий на вдохе, раздувание крыльев носа, при дыхании комнатным воздухом отмечается цианоз носогубного треугольника. При аускультации – ослабленное дыхание, слышны экспираторные шумы. Ребёнок переведён в отделение реанимации.

На момент осмотра возраст составляет 1,5 суток. При объективном обследовании выражен синдром угнетения. Кожа бледно-розовая. ЧД – 84 в минуту. При перкуссии над лёгкими определяется притупление перкуторного звука в задненижних отделах. Аускультативно: в лёгких дыхание ослаблено, выслушиваются проводные и крепитирующие хрипы. ЧСС – 160 ударов в минуту. Перкуторные границы относительной сердечной тупости не изменены. Тоны сердца приглушены, выслушивается систолический шум над областью сердца. Живот правильной формы, мягкий, доступен пальпации, печень +1,5 см от края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. Мочеиспускание самостоятельное, диурез 2 мл/кг/час.

Полный анализ крови: Hг – 5,1×10¹²/л, Hb – 162 г/л, MCV – 98 fl, MHC – 31 pg, MCHC – 33 г/л, Le – 10,6×10⁹/л, палочкоядерные – 3%, сегментоядерные – 32%, лимфоциты – 55%, моноциты – 10%, тромбоциты – 240×10⁹/л.

Глюкоза крови – 1,6 ммоль/л.

Рентгенография органов грудной клетки: диффузное снижение прозрачности лёгочных полей, воздушная бронхограмма.

Вопросы:

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Обоснуйте сформулированный диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Укажите заболевания, с которыми следует провести дифференциальный диагноз.
5. Определите тактику лечения и обоснуйте её.

Эталон решения задачи:

1. Респираторный дистресс синдром, ДН III. Диабетическая фетопатия. Недоношенность 29 недель.
2. Диагноз «респираторный дистресс синдром» установлен на основании данных анамнеза (гестационный возраст ребенка, сахарный диабет у матери, дыхательные нарушения в первый час жизни); клинических данных (синдром дыхательной недостаточности, экспираторные шумы, данные перкуссии легких и аускультативные изменения над легкими); параклинических данных (отсутствие воспалительных изменений в полном анализе крови, характерная рентгенологическая картина).

Диагноз «диабетическая фетопатия» установлен на основании данных анамнеза; клинических данных (макросомия); параклинических данных (гипогликемия).

3. Рекомендовано исследование кислотно-основного состояния, электролитного состава крови, уровня общего белка и альбумина, мочевины, креатинина в крови, контроль уровня сатурации.

4. Пневмония, транзиторное тахипноэ новорожденных, синдром аспирации мекония, пороки развития легких, ВПС.

5. Создание оптимальных условий выхаживания и обеспечение полноценного питания. Респираторная терапия. Заместительная терапия Сурфактантом. Антибактериальная терапия. Ликвидация метаболических нарушений.

Задача № 2.

Ребенок В., от III беременности, протекавшей с обострением фурункулеза у молодой соматически здоровой женщины. Роды на 32-й нед. гестации путем экстренного КС (отслойка предлежащей плаценты). ВР-1870, дл-44 см, по Апгар-6/4 балла.

Состояние после рождения расценено как очень тяжелое за счет нарастания ДН на фоне РДС. В ОРИТ при неэффективности спонтанного дыхания с положительным давлением на вдохе на 2-е сут жизни переведен на ИВЛ с жесткими параметрами вентиляции. Получил заместительную терапию Куросурфом. Ребенок находился на аппаратном дыхании в течение 2,5 мес. После восстановления спонтанного дыхания состояние оставалось тяжелым из-за сохранения ДН на фоне БОС. Одышка до 50-60 в мин в покое, усиливающаяся при беспокойстве. Кожные покровы бледные, мраморные, цианоз носогубного треугольника.

Аускультативно: крепитирующие хрипы в легких по всем полям с обеих сторон. Тоны сердца ритмичные, приглушенные. Живот мягкий, б/б, печень+2 см из-под края реберной дуги. Физиологические отправления в норме. Самостоятельно не глотал, получал зондовое кормление, срыгивал, в весе прибывал плохо.

При обследовании: На серии рентгенограмм стойкий ателектаз верхней и средней доли правого легкого.

В трахеальном аспирате: полирезистентный стафилококк эпидермальный, синегнойная палочка.

ОАК: нейтрофильный лейкоцитоз.

Биохимические анализы крови: в пределах нормы.

ЭКГ: признаки перегрузки правых отделов сердца.

Электролиты пота: в пределах нормы.

Задание:

1. Сформулируйте диагноз.
2. Проведите дифференциальный диагноз.
3. Каков прогноз для выздоровления?

Ответы:

1. *Диагноз: Основной: Бронхолегочная дисплазия, классическая форма, тяжелое течение. ДН-II ст. Вторичная легочная гипертензия.*

Сопутствующий: Гастроэзофагальный рефлюкс. Гипотрофия 3-й ст. Недоношенность 32 нед.

2. *Диффдиагностика: врожденный порок легких (кистозная гипоплазия нижней доли левого легкого), МВ, синдром Вильсона-Микити, врожденные пороки бронхолегочной системы, легочная лимфангиоэктазия.*

3. *Педиатрический прогноз благоприятный, однако следует заметить, что данная категория больных нуждается в пристальном внимании педиатров и пульмонологов в связи с сохраняющейся гиперреактивностью бронхов.*

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Шабалов Н.П. Неонатология: в 2 т.: учебное пособие. Т.1, 6-е изд., испр. и доп.-М.:ГЭОТАР-Медиа, 2016-704 с: ил.
2. Шабалов Н.П. Неонатология: в 2 т.: учебное пособие. Т.2, 6-е изд., испр. и доп.-М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016-736 с: ил.
3. Клинические рекомендации. Энтеральное вскармливание недоношенных детей. М., 2015.
4. Клинические рекомендации. Парентеральное вскармливание новорожденных. М., 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике врача-педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2017.

Раздел 3. Болезни органов дыхания

Тема 3.1: Инфекции верхних дыхательных путей и ЛОР-органов (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам патологии органов дыхания у детей, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, лечению, алгоритмам ведения и реабилитации пациентов с инфекционными заболеваниями верхних дыхательных путей и ЛОР-органов.

- изучить федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с заболеваниями верхних дыхательных путей и ЛОР-органов.

- отработать практические навыки по алгоритмам оказания неотложной помощи при синдроме крупа.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при заболеваниях верхних дыхательных путей и ЛОР-органов.

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и особенности течения инфекционных заболеваний верхних дыхательных путей и ЛОР-органов у детей.

- Клиническую картину состояний, требующих направления детей к специалистам.

- Показания к использованию современных методов лабораторной и инструментальной диагностики заболеваний верхних дыхательных путей и ЛОР-органов у детей.

- Клиническую картину состояний, требующих экстренной и неотложной помощи детям.

- Международную классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

- Современные методы медикаментозной и немедикаментозной терапии заболеваний верхних дыхательных путей и ЛОР-органов.

- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности).

- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.

- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.

- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.

- Пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (пульсоксиметр, небулайзер и пр.).

- Составлять план лечения, медикаментозную и немедикаментозную терапию заболеваний верхних дыхательных путей и ЛОР-органов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.

- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях (круп, эпиглоттит, синдром гипертермии).

- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).

- Методикой первичного осмотра детей.

- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей при заболеваниях верхних дыхательных путей и ЛОР-органов.
- Назначением диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии в соответствии с возрастом детей и клинической картины заболевания.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмами оказания медицинской неотложной помощи при неотложных состояниях (круп, эпиглоттит, синдром гипертермии)
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии заболеваний верхних дыхательных путей и ЛОР-органов у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

1. Острый тонзиллит, тонзиллофарингит БГСА-этиологии.

- термины и определение
- этиология, патогенез, эпидемиология
- диагностика, дифференциальная диагностика
- терапия с позиций доказательной медицины

2. Бактериальный синусит.

- термины и определение
- этиология, патогенез, эпидемиология
- диагностика, дифференциальная диагностика
- АБ-терапия с позиций доказательной медицины (см. таблицу)

1-я линия	2-я линия	
	Показания	Препараты
Амоксициллин в стандартной дозе (40-60 мг/кг/сут)	Прием АБ в предшествующие 3 мес	ИЗАП
	Выявление или высокий риск PRSP	Амоксициллин в высокой дозе (60-90 мг/кг/сут)
	Отсутствие эффекта от терапии Амо в течение 72 ч	ИЗАП ЦС-2,3
	Аллергия на пенициллины	Макролиды
	Потребность в муколитической терапии	Тиамфеникола глицинат ацетилцистеинат

3. Острый стенозирующий ларингит, ларинготрахеит (ОСЛТ).

- Определение, этиология, эпидемиология
- Механизмы развития ОСЛТ
- Клинические проявления

- Определение степени стеноза
- Основные диагностические мероприятия, дифференциальный диагноз
- Показания к госпитализации; осложнения
- Алгоритм оказания медицинской помощи детям с ОСЛТ в зависимости от степени стеноза (см. таблицу):

I ст <2 баллов	II ст 3-7баллов	III ст >8 баллов
	<ul style="list-style-type: none"> • Эмоциональный и психический покой • Доступ свежего воздуха • Комфортное положение для ребенка • Отвлекающие процедуры: увлажненный воздух • По показаниям – жаропонижающая терапия • Контроль ЧД, ЧСС, пульсоксиметрия 	<ul style="list-style-type: none"> • Госпитализация в ПИТ или ОРИТ • При пульсоксиметрии <92% - увлажненный кислород • дексаметазон 0,6мг/кг ИЛИ преднизолон 2-5мг/кг в/м • Будесонид 2мг однократно, или 1мг через 30 мин до купирования стеноза гортани • При стабилизации состояния 0,5мг каждые 12ч • Переоценка симптомов через 20мин • По показаниям интубация/трахеостомия
<ul style="list-style-type: none"> • Будесонид 1мг ингаляционно через небулайзер с 2 мл физ.р-ра • При улучшении состояния каждые 12ч до купирования стеноза гортани • Переоценка симптомов через 15-20мин 	<ul style="list-style-type: none"> • Вызов СМП, экстренная госпитализация • Будесонид стартовая доза 2мг ингаляционно через небулайзер или 1мг дважды через 30 мин до купирования стеноза гортани • При стабилизации состояния 0,5мг каждые 12ч • Дексаметазон 0,6мг/кг или преднизолон 2-5мг/кг в/м 	
<p><u>При отсутствии эффекта от ингаляций:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Дексаметазон 0,15-0,6мг/кг в/м или преднизолон 2-5мг/кг в/м - госпитализация 	<p>При отсутствии эффекта и/или снижения SatO₂<92% перевод в ПИТ или ОРИТ</p>	

4. Острый средний отит.

- термины и определение
- этиология, патогенез, эпидемиология
- диагностика, дифференциальная диагностика
- АБ-терапия с позиций доказательной медицины (см. таблицу)

1-я линия	2-я линия	
	Показания	Препараты
Амоксициллин в стандартной дозе (40-60 мг/кг/сут)	Прием АБ в предшествующие 3 мес	ИЗАП
	Выявление или высокий риск PRSP*	Амоксициллин в высокой дозе (60-90 мг/кг/сут)
	Отсутствие эффекта от терапии Амо в течение 72 ч	ИЗАП ЦС-2,3

* Риск PRSP – регионы с высокой частотой резистентности *S. pneumoniae* к пенициллину, дети из ДДУ с круглосуточным пребыванием

** Резистентность пневмококка к 16-членным макролидам (джозамицин и др.) ниже, чем к 14- и 15-членным

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы;
- решение ситуационных задач;
- решение тестовых заданий;
- отработка практических навыков (алгоритм оказания неотложной помощи при остром стенозирующем ларинготрахеите в зависимости от степени стеноза)

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задач

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Перечислите возможные осложнения.
5. Назовите методы верификации этиологического фактора.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

На приеме у врача-педиатра участкового мать с девочкой 10 лет с жалобами на общую слабость, боль в горле, повышение температуры тела до 38,7°C, головную боль в течение 2 дней. На второй день присоединилась стреляющая боль в правом ухе.

При осмотре: температура тела – 37,3°C, кожа бледная, ЧД – 20 в 1 минуту, ЧСС – 80 в 1 минуту. Подчелюстные и переднешейные лимфатические узлы увеличены до 1,5 см с обеих сторон, болезненные при пальпации. При надавливании на правый козелок – резкая болезненность. Отделяемого из уха нет. Слизистая оболочка небных дужек, задней стенки глотки гиперемирована. Небные миндалины 2 степени, спаяны с небными дужками, в лакунах миндалин наложения желтоватого цвета, гиперемия и утолщение передних небных дужек. Кожные покровы бледные, чистые. В лёгких везикулярное дыхание. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Стул, мочеиспускание не нарушены. Очаговой, менингеальной симптоматики не выявлено.

1. Острый тонзиллит. Острый правосторонний отит.

2. Диагноз «острый тонзиллит» установлен на основании острого начала заболевания с появления боли в горле, выраженного интоксикационного синдрома, объективных данных (фебрильная лихорадка, гиперемия зева, увеличение небных миндалин до 2 ст. с наложениями в лакунах, увеличение регионарных лимфоузлов с обеих сторон).

Острый правосторонний отит на основании стреляющей боли в ухе на фоне воспалительного процесса в ротоглотке, болезненность при надавливании на козелок справа.

3. Общий анализ крови.

Бак. посев из ротоглотки на флору и чувствительность к антибиотикам.

Мазок содержимого лакун на коринебактерии дифтерии.

Консультация врача-оториноларинголога для проведения постановки диагноза и согласования терапии.

В периоде реконвалесценции - повторить общий анализ крови; общий анализ мочи; ЭКГ.

4. Местные: паратонзиллярный, заглоточный абсцессы, синуситы, мастоидит, отит.

Инфекционно-аллергические (через 2-3 недели) - постстрептококковый гломерулонефрит, острая ревматическая лихорадка, неревматический кардит, артрит и др.

5. Выделение возбудителя бактериологическим методом (мазок из зева).

Экспресс-анализ - стрептотест.

Наращение титра антител к антигенам стрептококка (АСЛО, антиДНКаза, антигиалуронидаза).

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулировать и обосновать предварительный диагноз. Нуждается ли ребенок в неотложной помощи?
2. Составить план дополнительного обследования.
3. Провести дифференциальную диагностику с другими заболеваниями.
4. Назвать основные принципы лечения.
5. Составить план дальнейшего наблюдения ребенка. Дать медицинские рекомендации по режиму и питанию.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 2 года. Вызов участкового врача по поводу жалоб на сильный кашель, повышение температуры до 37,8 °С, затрудненное дыхание.

Анамнез заболевания: заболел ночью, остро, с появлением сильного лающего кашля, повышением температуры до 38,8 °С. Мама дала парацетамол, но к утру состояние ухудшилось, появилось затрудненное дыхание, стал беспокойным.

Объективно: состояние средней тяжести, беспокойный, капризный. Правильного телосложения, кожа чистая, бледная, периоральный цианоз. Имеется гиперемия дужек и задней стенки глотки, зернистость задней стенки. Из носовых ходов - не обильные серозные выделения. Одышка инспираторного характера с шумным вдохом, участием вспомогательной мускулатуры. Перкуторно - ясный легочный звук с коробочным оттенком, ЧД - 32 в минуту. В легких дыхание жесткое, без хрипов. Тоны сердца ритмичные, ЧСС - 120 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, паренхиматозные органы не увеличены. Стул 1 раз в день, без патологических примесей. Мочеиспускание не нарушено.

1. Острый стенозирующий ларинготрахеит I-II степени, ДН₁. Диагноз поставлен на основании *общего инфекционно-токсического синдрома*: повышение температуры тела до 38,8 °С; *синдрома крупа*: заболел остро, ночью, с появления сильного лающего кашля, затрудненного дыхания; при осмотре беспокойный, кожный покров бледный, периоральный цианоз, одышка инспираторного характера с затруднением вдоха, участием вспомогательной мускулатуры; ДН I степени - тахикардия, тахипноэ, периорбитальный цианоз в покое. Неотложная помощь: обеспечить доступ свежего воздуха; обильное питье (боржоми, морсы, чай несладкий); отвлекающая терапия; ингаляции теплого пара, сосудосуживающие капли в нос. Экстренная госпитализация.

2. ОАК, ОАМ; бактериологический посев на *Corynebacterium diphtheriae* (бациллы Леффлера); вирусологическое исследование на парагрипп, респираторно-синцитиальную инфекцию.

3. *Дифтерийный (истинный) круп*, для которого свойственны стадийность течения и постепенное развитие, встречается преимущественно у непривитых детей. В начале на фоне интоксикации появляются осиплость голоса, кашель, который впоследствии становится «лающим». В стенотическую стадию постепенно нарастает степень тяжести стеноза гортани и клинических проявлений ДН. Голос становится резко осипшим, убывает громкость кашля (вплоть до беззвучного). При вирусных стенозах в отличие от истинного крупа полной афонии никогда не наблюдается. *Эпиглоттит* - острое воспаление надсвязочных структур преимущественно гемофильной этиологии, сопровождаемое выраженными симптомами обструкции верхних дыхательных путей. Быстрое, в течение нескольких часов, прогрессирование симптомов стенозирования дыхательных путей на фоне выраженной дисфагии (ребенку трудно глотать даже слюну), бурно нарастающая интоксикация с гипертермией, тахикардией, беспокойством или спутанностью сознания говорит в пользу этого состояния. Изменение голоса отсутствует, кашель не характерен. При осмотре задней стенки глотки - темно-вишневая инфильтрация корня языка, увеличенный, вишневого цвета

надгортанник. *Аспирация инородного тела* (в гортань, трахею) также может приводить к развитию стридорозного дыхания и приступообразного кашля. Но симптомы развиваются внезапно на фоне полного здоровья, в светлое время дня, во время игры или еды. При *ларингоспазме* характерно повторение приступов несколько раз в день, особенно весной, у детей в возрасте от 6 до 24 мес с признаками рахита и другими проявлениями повышенной нервно-мышечной возбудимости. Голос не изменен, кашель отсутствует, отмечаются затруднение вдоха и «петушиный» крик на выдохе.

4. Этиотропная терапия предполагает воздействие на вирус (противовирусные препараты), использование факторов неспецифической защиты (интерфероны). Патогенетическая терапия направлена на подавление основных механизмов, формирующих патофизиологические сдвиги и клинические проявления обструкции верхних дыхательных путей. Для устранения отечного компонента используются кортикостероиды: Будесонид суспензия 1 мг на ингаляцию через небулайзер с 2 мл физ. р-ра. При необходимости повторить ингаляцию в такой же дозе через 30 минут. При отсутствии эффекта от ингаляций – дексаметазон 0,15-0,6 мг/кг или преднизолон 205 мг/кг внутримышечно (+ госпитализация).

5. Режим VIII: сон в течение суток - 11-12 ч: дневной сон - 1,0- 1,5 ч, ночной - 10 ч; бодрствование - 7,0-6,5 ч. Количество кормлений - 4 с промежутками в 3,5-4 ч. Распределение энергетической ценности пищи в зависимости от частоты кормлений: завтрак - 25%, обед - 35-40%, полдник - 10%, ужин - 25%. Потребность в основных ингредиентах: белках - 53 г/сут, жирах - 53 г/сут, углеводах - 212 г/сут, калориях - 1500 ккал/сут. План дальнейшего наблюдения - диспансерное наблюдение 1 мес с контролем ОАК.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Ребёнок 2,5 лет заболел остро утром с подъёма температуры до 39,9°C, нарушения общего состояния. Пожаловался на выраженную боль в горле. Мать дала ребёнку Нурофен и провела ингаляцию Беродуалом, однако температура тела в течение последующих двух часов снизилась лишь на 0,5°C, состояние ребёнка ухудшилось. Появилась одышка с затруднением вдоха, усилилась боль в горле, ребёнок с трудом пил воду, предпочитал сидеть, лёжа одышка усиливалась. Мать обратилась в скорую помощь. До приезда врача мать ещё раз дала Нурофен.

При осмотре врачом состояние ребёнка тяжёлое, температура тела – 39,8°C. Ребёнок на руках у матери, дышит тяжело, затруднён вдох, из угла рта вытекает слюна, рот открыт. Бледен. Плачет тихо, голос сдавленный, кашель редкий, сухой, болезненный. Кожный покров чистый, при попытке осмотра зева выраженное беспокойство и усиление одышки. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. При попытке уложить ребёнка для осмотра живота одышка усилилась. ЧД – 40 в минуту, ЧСС – 130 в минуту. При проведении пульсоксиметрии SaO₂ – 93%.

Из анамнеза жизни известно, что преморбидный фон не отягощён. Привит ребёнок по возрасту. Болеет редко. Семья благополучная. Есть старший ребёнок 5 лет, в настоящее время здоров, ходит в детский коллектив.

Вопросы:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз, какое из них самое основное?
3. Определите показания для госпитализации и обоснуйте их.
4. Какова тактика врача скорой медицинской помощи?
5. Является ли целесообразным назначение Метамизола натрия у ребёнка?

Эталон ответа к задаче:

1. Эпиглоттит. ДН II. Диагноз поставлен на основании типичных симптомов: острое начало, высокая температура тела и нарушения общего состояния, характерны боль в горле, слюнотечение, открытый рот, быстрое развитие стридора, отсутствие эффекта от ингаляционной терапии.

2. Эпиглоттит необходимо дифференцировать с: вирусным крупом; бактериальным трахеитом; инородным телом гортани; абсцессом глотки; увулитом; ангионевротическим отеком; дифтерийным (истинный) крупом (развивается медленнее, на фоне интоксикации); некоторыми хроническими болезнями гортани (врожденный стридор, подскладочная гемангиома/неоплазия, парезы) затруднение вдоха усиливается во время ОРВИ, создавая иллюзию острого стеноза. Наиболее часто эпиглоттит приходится дифференцировать с крупом.

3. Больной эпиглоттитом госпитализируется в экстренном порядке, ему оказывается помощь в палате интенсивной терапии или отделении реанимации и интенсивной терапии, так как имеется опасность асфиксии. Необходимо вызвать реанимационную бригаду.

4. Ввести жаропонижающие препараты. Ввести антибактериальный препарат внутривенно. Осмотр ротоглотки ребенка с подозрением на эпиглоттит проводится в полной готовности к интубации или коникотомии в связи с высокой вероятностью развития рефлекторного спазма мышц гортани и, как следствие, асфиксии. Необходимо проведение мониторинга пульсоксиметрии для контроля над сатурацией. Запрещается ингалировать, осуществлять седацию, провоцировать беспокойство.

5. Выбор антипиретика основан на его безопасности и переносимости, поэтому, по международным стандартам, предпочтение отдают двум базовым препаратам – Парацетамолу и Ибупрофену. Учитывая тяжесть состояния ребенка и отсутствие эффекта от Ибупрофена, показано парентеральное введение жаропонижающих средств: введение внутривенно медленно раствора Парацетамола из расчета разовой инфузии для детей от 1 года и старше по 15 мг/кг. При отсутствии раствора Парацетамола возможно внутримышечное введение 50% раствора Метамизола натрия из расчета 0,1 мл на год жизни и 2% раствора Папаверина.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля*

1. Симптомы 1-й степени стеноза гортани.
2. Симптомы 2-й степени стеноза гортани.
3. Симптомы 3-й степени стеноза гортани.
4. Какие клинические признаки оцениваются по шкале Уэстли?
5. Алгоритм неотложной помощи при остром стенозирующем ларингите.
6. Клинические признаки острого тонзиллофарингита БГСА-этиологии.
7. Подходы к АБ-терапии при остром тонзиллите БГСА-этиологии.
8. Этиология ОСО и острого бактериального синусита.
9. Показания для АБ-терапии при ОСО.
10. Выбор антибиотика при ОСО и остром бактериальном синусите.

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля*

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

1. ПОНЯТИЕ «ОСТРАЯ РЕСПИРАТОРНАЯ ВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ (ОРВИ)» - СУММИРУЕТ СЛЕДУЮЩИЕ НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

- А) острый назофарингит
- Б) острый фарингит
- В) острый ларингит
- Г) острый трахеит
- Д) острый ларингофарингит
- Е) острый бронхит
- Ж) острая инфекция верхних дыхательных путей неуточненная

2. К ИНГИБИТОРАМ НЕЙРАМИНИДАЗЫ ОТНОСЯТСЯ

- А) Осельтамивир
- Б) Интерферон-альфа
- В) Занамивир
- Г) Паливизумаб

Инструкция: укажите один правильный ответ

3. ГОМЕОПАТИЧЕСКИЕ СРЕДСТВА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОРВИ У ДЕТЕЙ

- А) рекомендованы
- Б) не рекомендованы

4. ДЕКОНГЕСТАНТЫ (СОСУДОСУЖИВАЮЩИЕ СРЕДСТВА) РЕКОМЕНДУЕТСЯ НАЗНАЧАТЬ НЕ БОЛЕЕ

- А) 3-х дней
- Б) 5 дней
- В) 10 дней

5. С ЖАРОПОНИЖАЮЩЕЙ ЦЕЛЬЮ ДЕТЯМ ПРИ ОРВИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ПРИМЕНЕНИЕ
- А) нимесулида
 - Б) ибупрофена
 - В) ацетилсалициловой кислоты
 - Г) парацетамола
 - Д) диклофенака
6. ЕЖЕГОДНАЯ ВАКЦИНАЦИЯ ПРОТИВ ГРИППА РЕКОМЕНДУЕТСЯ ДЕТЯМ С ВОЗРАСТА
- А) 6 мес
 - Б) 12 мес
 - В) 2-х лет
 - Г) 5 лет
 - Д) 7 лет
7. ПОКАЗАТЕЛЬ ПУЛЬСОКСИМЕТРИИ ПРИ 3 СТЕПЕНИ СТЕНОЗА СОСТАВЛЯЕТ
- А) < 92%
 - Б) 95-98%
 - В) < 95%
8. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБИОТИКОТЕРАПИИ ПРИ ОСТРОМ ТОНЗИЛЛИТЕ БГСА-ЭТИОЛОГИИ СОСТАВЛЯЕТ
- А) 5-7 дней
 - Б) 7-10 дней
 - В) 10 дней
9. АНТИБИОТИКОМ 1-Й ЛИНИИ ПРИ ОСТРОМ СРЕДНЕМ ОТИТЕ ЯВЛЯЕТСЯ
- А) амоксициллин
 - Б) цефиксим
 - В) азитромицин
 - Г) цефтриаксон
10. АНТИБИОТИКОМ 1-Й ЛИНИИ ПРИ ОСТРОМ СРЕДНЕМ ОТИТЕ ЯВЛЯЕТСЯ
- А) азитромицин
 - Б) цефиксим
 - В) амоксициллин
 - Г) цефтриаксон

Ответы:

1 - АБВГДЖ	6 - А
2 - АВ	7 - А
3 - Б	8 - В
4 - Б	9 - А
5 - БГ	10 - В

4) Решить ситуационную задачу:

Мальчик 3 лет. Жалобы на повышение температуры до 38°C, шумное дыхание, беспокойство, «лающий» кашель.

Из анамнеза заболевания известно, что мальчик болен третий день. Заболевание началось с повышения температуры до 37,8°C, появился сухой кашель, который на следующий день стал грубым, лающим, с болью за грудиной, голос осип. К врачу не обращались, мать давала Парацетамол, поила тёплым чаем. Состояние мальчика не улучшалось, на 3 день болезни появилось шумное дыхание. Мать вызвала скорую помощь.

Анамнез жизни: мальчик от I нормально протекавшей беременности и родов. Родился в срок с массой 3800 г, ростом 52 см. Из роддома выписан на 5 сутки. Находился на грудном вскармливании до 8 месяцев. В развитии от сверстников не отстаёт, посещает детский сад в

течение 4 месяцев, за это время переболел 4 раза ОРВИ с высокой температурой и длительным насморком. В анамнезе периодически высыпания на лице и ягодичной области.

Осмотр: состояние средней степени тяжести, температура – 38°C. Мальчик вяловат. Кожные покровы бледные, чистые, цианоз носогубного треугольника. Пальпируются переднешейные и заднешейные лимфоузлы до 0,5 см, подвижные, безболезненные, мягко-эластической консистенции. В зеве отмечается лёгкая гиперемия дужек, задней стенки глотки, миндалин, налётов нет. ЧДД – 34 в минуту, инспираторная одышка с участием вспомогательной мускулатуры (втяжение в эпигастральной области, яремной ямке, межрёберных промежутков) на высоте вдоха. В лёгких дыхание жёсткое с удлинённым вдохом, хрипов нет. Перкуторный звук ясный лёгочный. Тоны сердца ритмичные, чуть приглушены, ЧСС – 120 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Паренхиматозные органы не увеличены. Стул и диурез в норме.

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. С какими заболеваниями надо провести дифференциальную диагностику?
3. Назовите дополнительные методы диагностики.
4. Каковы Ваша тактика и догоспитальная помощь. Показаны ли антибиотики данному ребёнку?
5. Когда может быть показана антибактериальная терапия при схожей симптоматике и другой респираторной патологии?

Эталон ответа к задаче:

1. ОРВИ, острый стенозирующий ларинготрахеит, средней степени тяжести. Стеноз II степени.

У ребенка ОРВИ проявляется в виде стенозирующего ларинготрахеита, так как имеется шумное дыхание, беспокойство, грубый, «лающий» кашель, с болью за грудиной, осипший голос, объективно - шумный вдох и одышка инспираторного характера с участием вспомогательной мускулатуры (втяжение в эпигастральной области, яремной ямке, в межрёберных промежутках) на высоте вдоха, в легких жесткое дыхание с удлинённым вдохом, цианоз. Стеноз II степени (субкомпенсированный), так как одышка в покое, вяловат, умеренное увеличение ЧДД до 50% от возрастной нормы. Пульс учащен, в сознании.

2. Инородные тела гортани: внезапное начало на фоне еды, игры, отсутствие катаральных явлений.

Дифтерия гортани: постепенное стадийное начало, отсутствие эффекта от лечения, афония, налеты в зеве.

Папилломатоз гортани: неэффективность терапии.

Эпиглоттит (в этиологии: гемофильная палочка, стафилококк): характерно: острое начало, температура 39-40°C, интоксикация, дисфагия, слюнотечение, голос не изменен, кашля нет. Общее тяжелое состояние, тяжелое дыхание.

Аллергический отек гортани: отягощенный аллергоанамнез, катаральных явлений нет, интоксикация отсутствует, резкое внезапное начало на фоне полного здоровья, часто в дневное время, часто сочетается с отеком глаз.

Бактериальный трахеит: острый воспалительный процесс в трахее, сопровождающийся скоплением гнойной мокроты в подвязочном пространстве; на фоне ОРВИ состояние ухудшается, нарастает дыхательная недостаточность, навязчивый кашель, резко выражены симптомы интоксикации.

3. Вирусология.

Мазок из зева на дифтерию.

При ухудшении состояния - ларингоскопия и газы крови: парциальное давление CO₂ и O₂.

4. Госпитализация в инфекционное отделение.

Пульсоксиметрия, кислородотерапия при показателе O₂ менее 95%.

Ингаляции через небулайзер суспензии Будесонида в дозе 500-1000 мкг на одну ингаляцию, введение Дексаметазона в дозе 0,6 мг/кг в/м или Преднизолона 2,5 мг /кг под контролем уровня АД. Ингаляции Эпинефрина по 0,5 мл/кг (раствор 1 мг/мл) в 3 мл физ. раствора каждые 15-20 минут не более трех раз. Через 30 минут при отсутствии эффекта ингаляцию суспензии Будесонида повторить в той же дозе.

Сосудосуживающие капли в нос.

Антибиотики данному ребенку не показаны.

5. Антибактериальная терапия показана при эпиглоттите, дифтерийном крупе, бактериальном трахеите, другой респираторной патологии - средний отит, острый бактериальный риносинусит, острый аденоидит, острый тонзиллит, вызванный БСГА (бета-гемолитическим стрептококком группы А), пневмония. А также при следующих клинических показаниях:

- при сохранении фебрильной температуры более трех дней;
- асимметрия хрипов;
- лейкоцитозе $> 15 \times 10^9 / л$ и/или нейтрофилезе более 10 тыс/мкл, уровень СРБ более 30 мг/мл, прокальцитонин более 2 нг/мл;
- инфекции, вызванной внутриклеточными возбудителями (хламидии, микоплазмы);
- затяжной характер (> 2 недель) заболевания;
- при выраженных признаках интоксикации (вялость, сонливость, потеря аппетита, рвота) более трех дней;

- при наличии обильной гнойной мокроты в сочетании с интоксикацией;
- недоношенным детям, детям раннего возраста (до 6 месяцев) с низкими показателями здоровья;
- при неблагоприятном преморбидном фоне (пороки развития).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации «Острый тонзиллит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.
2. Клинические рекомендации «Острый обструктивный ларингит (круп) и эпиглоттит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.
3. Клинические рекомендации «Острая респираторно-вирусная инфекция (ОРВИ) у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2018.

Дополнительная:

1. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. Практическое руководство/ В.К. Таточенко . – 2-е изд., испр. – 2015 – 396 с.

Тема 3.2: Бронхиты. Бронхиолиты (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам патологии органов дыхания у детей, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, лечению, алгоритмам ведения и реабилитации пациентов с бронхитами и бронхиолитами.
- Изучить федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с бронхитами и бронхиолитами.
- Отработать и закрепить практические навыки по диагностике и лечению острых бронхитов и бронхиолитов.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при бронхите и бронхиолите.
- Этиологию, патогенез, клиническую картину и особенности течения бронхитов и бронхиолитов у детей.
- Клиническую картину состояний, требующих экстренной и неотложной помощи детям.
- Международную классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Современные методы медикаментозной и немедикаментозной терапии бронхитов и бронхиолитов.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (пульсоксиметр, небулайзер и пр.).

- Составлять план лечения, медикаментозную и немедикаментозную терапию бронхитов и бронхиолитов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях (обструктивный синдром, дыхательная недостаточность).
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с бронхитом и бронхиолитом.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии бронхита и бронхиолита.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмами оказания медицинской неотложной помощи при неотложных состояниях (обструктивный синдром, дыхательная недостаточность)
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии бронхита и бронхиолита у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

1. Острый бронхит

- этиология, патогенез, эпидемиология,
- кодирование по МКБ-10, примеры диагнозов,
- классификация (острый простой бронхит, острый обструктивный бронхит, рецидивирующий бронхит).
- диагностика,
- лечение, ведение детей, реабилитация.

2. Острый бронхиолит.

- этиология, патогенез, эпидемиология,
- кодирование по МКБ-10, примеры диагнозов,
- классификация, диагностика, дифференциальная диагностика
- лечение, ведение детей, реабилитация.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы (КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница», пульмонологическое отделение), чтение рентгенограмм, решение ситуационных задач, тестовых заданий.

Тестовые задания:

Инструкция: укажите все правильные ответы

1. ФОРМЫ ОСТРОГО БРОНХИТА:

- а) острый простой*
- б) острый обструктивный*
- в) бронхиолит*

2. ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К МАССАЖУ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ:

- а) лихорадка*
- б) судорожный синдром*
- в) наличие одышки*
- г) наличие бронхоспазма

3. К МУКОЛИТИЧЕСКИМ ПРЕПАРАТАМ ОТНОСИТСЯ:

- а) амброксол*
- б) АЦЦ*
- в) карбоцистеин*
- г) бромгексин*
- д) синекод
- е) геделикс

4. ПОКАЗАНИЯ К АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ БРОНХИТЕ:

- а) лихорадка более 3-х суток*
- б) нарастание интоксикации*
- в) респираторный микоплазмоз, хламидиоз*
- г) наличие гнойной мокроты*
- д) лейкоцитоз более 12 тыс.*
- е) наличие неблагоприятного преморбидного фона (гипотрофия, рахит, пороки развития)*

Инструкция: укажите один правильный ответ

5. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ НЕОСЛОЖНЕННОГО ОСТРОГО ПРОСТОГО БРОНХИТА НЕ ПРЕВЫШАЕТ:

- а) 1 недели
- б) 2-х недель*
- в) 3-х недель

6. ДИАГНОЗ РЕЦЕДИВИРУЮЩЕГО БРОНХИТА ПРАВОМОЧЕН ПРИ НАЛИЧИИ В ТЕЧЕНИЕ ГОДА:

- а) 2-х обострений
- б) 3-х обострений*
- в) 4-х обострений

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулировать и обосновать предварительный диагноз. Какие возбудители чаще вызывают это заболевание у детей?
2. Проведите дифференциальную диагностику.
3. Какова тактика участкового педиатра? Какое неотложное состояние имеется? Назначьте лечение.
4. Назвать факторы риска заболевания у данного ребенка.
5. Оценить ОАК и рентгенограмму органов грудной полости.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

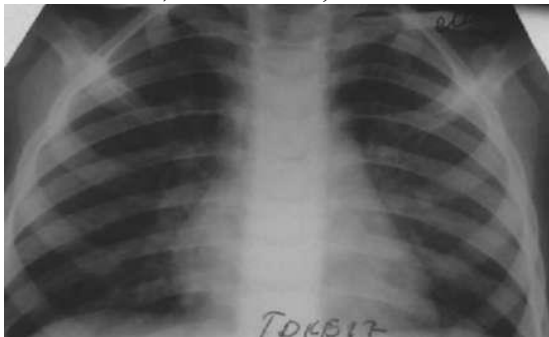
Девочка, 5 мес. Родители вызвали на дом участкового педиатра на 3-й день болезни с жалобами на «тяжелое дыхание», повышение температуры тела до 38,6 °С, беспокойство, плохой аппетит.

Анамнез заболевания: мама рассказала, что 2 дня назад заходила соседка с ребенком 3,5 лет, который чихал и подкашливал, а вчера совершили длительную автомобильную поездку к родственникам. Заболевание началось остро с подъема температуры до 38,0 °С. На следующий день состояние резко ухудшилось: появились пароксизмальный кашель, одышка с затрудненным дыханием.

Анамнез жизни: девочка от 1-й нормально протекавшей беременности, срочных родов. Масса тела при рождении - 3200 г, длина - 50 см. Закричала сразу, к груди приложена на 1-е сутки, выписана из родильного дома на 6-е сутки. С 1 мес из-за гипогалактии у матери получает адаптированные смеси, с 1,5 мес полностью на искусственном вскармливании. Вакцинирована по календарю. В 3 мес перенесла ОРВИ, протекавшую с небольшим повышением температуры, насморком.

Семейный анамнез: у матери - пищевая и лекарственная аллергия, отец практически здоров. Живут в общежитии, комната 18 кв.м; отец курит. **Объективно:** состояние тяжелое, температура тела 38,6 °С. Кожные покровы чистые, бледно-розовой окраски, цианоз носогубного треугольника.

Отмечается втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа. ЧД - 66 в минуту. Перкуторно - над легкими легочный звук с коробочным оттенком; аускультативно в лёгких - ротовая крепитация, масса мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов на вдохе и в самом начале выдоха. Границы сердца по возрасту. Тоны сердца несколько приглушены, ЧСС - 140 в минуту. Живот несколько вздут, при пальпации безболезненный. Печень +2 см из-под правого подреберья, эластичная. Стул был 2 раза, кашицеобразный, желтый, без патологических примесей. Мочится свободно, но реже. *ОАК*: RBC - $4,3 \times 10^{12}/л$; Hgb - 118 г/л; WBC - $4,2 \times 10^9/л$; П/я - 1%; NEU - 30%; EOS - 3%; LYM - 58%; MON - 8%; СОЭ - 20 мм/ч. *ОАМ* - без патологии.



1. Острый бронхолит, тяжелая форма, ДН_{II} поставлен на основании жалоб на тяжелое дыхание, беспокойство, повышение температуры тела до 38,6 °С, плохой аппетит; *анамнеза заболевания*: заболела по контакту с больным ребенком соседки, заболевание началось остро, с подъема температуры до 38,0 °С после длительной автомобильной поездки, на следующий день состояние резко ухудшилось, появились пароксизмальный кашель, одышка с затрудненным дыханием; *анамнеза жизни*: ранее перенесла легкую ОРВИ, наследственность отягощена по аллергии со стороны мамы, бытовые условия неудовлетворительные (живут в общежитии); *данных объективного осмотра*: общее состояние тяжелое, гипертермия, цианоз носогубного треугольника, втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, ЧД - 66 в минуту; перкуторно - над легкими легочный звук с коробочным оттенком; аускультативно - ротовая крепитация, над легкими масса мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов на вдохе и в самом начале выдоха (признаки инспираторной одышки); тоны сердца несколько приглушены, тахикардия. Респираторно-синтициальный вирус, аденовирус, возбудители гриппа и парагриппа.

2. Внебольничная пневмония, обструктивный бронхит и бронхиальная астма. Против первого диагноза свидетельствует отсутствие очаговых и инфильтративных теней на рентгенограмме. Для обструктивного бронхита характерны дистанционные хрипы, наличие свистящих рассеянных хрипов по всем легочным полям; против бронхиальной астмы свидетельствуют отсутствие в анамнезе повторных эпизодов бронхообструкции и наличие непереносимости каких-либо аллергенов, хотя предрасположенность к аллергии по материнской линии имеется.

3. Срочная госпитализация ребенка, так как в данном случае необходима неотложная терапия из-за наличия ДН II степени. На основании таких признаков, как тяжелое состояние, цианоз носогубного треугольника, втяжение уступчивых мест грудной клетки, тахипноэ и тахикардия, устанавливается *ДН II степени*. Необходимо провести: санацию верхних дыхательных путей; оксигенотерапию; ингаляцию бронхолитика через небулайзер (Беродуал* в растворе по 1 капле на 1 кг/массы тела в 2 мл раствора натрия хлорида); инфузионную терапию с целью дезинтоксикации и нормализации кислотно-основного состояния. Ребенок госпитализируется в палату интенсивной терапии, где необходимо создать лечебно-охранительный режим, доступ свежего воздуха. Питание гипоаллергенной адаптированной молочной смесью, увеличив число кормлений на 1-2 раза от должного и уменьшив объем каждого кормления из-за тяжести состояния.

4. У семьи неблагоприятные условия проживания (общежитие), курение отца, отягощенная по аллергии наследственность и возможные частые контакты с больными детьми, что привело к значительному снижению резистентности, индекс острых заболеваний = 0,4.

5. В ОАК: ускорение СОЭ и лейкопения, что характерно для вирусной этиологии болезни. На рентгенограмме органов грудной полости: повышенная прозрачность легочных полей, особенно на периферии, низкое стояние диафрагмы.

3) *Задачи для самостоятельного разбора на занятии:*

Мальчик 4 месяцев заболел 3 дня назад с подъема температуры тела до 37,2°C, заложенности носа, покашливания. В течение последующих двух дней отмечалась субфебрильная температура, кашель стал нарастать, сегодня появилось затруднение дыхания, со слов матери, ребёнок «задыхается», отказывается пить. Мать обратилась к врачу-педиатру участкового.

Из анамнеза жизни известно, что ребёнок родился доношенным, с массой тела 3400 г, длиной тела 52 см, период новорожденности протекал без особенностей, выписан под наблюдение врача-педиатра участкового на 3 сутки после рождения. В возрасте ребёнка 2 месяцев у матери пропало молоко (мать курила во время беременности и сейчас курит). Ребёнок находится на искусственном вскармливании. До настоящего времени не болел. Прививается по возрасту.

Семья – 5 человек, есть ещё двое детей в возрасте 8 и 4 лет, старший ребёнок переносит лёгкую форму острого назофарингита.

При осмотре состояние ребёнка тяжёлое, за счет симптомов дыхательной недостаточности. SaO₂ – 92%. Ребёнок беспокоен, часто кашляет, кашель влажный. Отмечается одышка экспираторного типа, тахипноэ – 68 в минуту, мелкопузырчатые хрипы и крепитация в лёгких с обеих сторон, выслушиваются редкие сухие свистящие хрипы. Визуально отмечается незначительное вздутие грудной клетки, перкуторно определяется коробочный оттенок звука. В акте дыхания принимают участие вспомогательные мышцы, отмечается втяжение межреберий на вдохе, раздувание крыльев носа.

Живот мягкий и безболезненный при пальпации, печень выступает на 1,5 см из-под края рёберной дуги, селезёнка не увеличена. Стул до 4 раз в день без патологических примесей. Мочится редко.

Вопросы:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Назовите факторы риска развития заболевания и тяжёлого течения болезни у данного ребёнка.
3. С какими заболеваниями проводят дифференциальный диагноз?
4. Назовите основные направления терапии данного заболевания.

Эталон ответа:

1. Диагноз поставлен на основании типичной клиники: субфебрильная температура тела, нарастание кашля, появление симптомов дыхательной недостаточности, экспираторной одышки, тахипноэ до 68 в минуту, мелкопузырчатые хрипы и крепитация над всей поверхностью легких, сухие свистящие хрипы, вздутие грудной клетки, коробочный оттенок при перкуссии, участие в акте дыхания вспомогательных мышц, втяжение межреберий на вдохе, раздувание крыльев носа, SaO₂ 92%. Характерным для бронхолитита является развитие дегидратации с метаболическим ацидозом, обусловленные повышенной потребностью в жидкости за счет лихорадки и тахипноэ, снижения объема потребляемой жидкости из-за отказа ребенка пить вследствие дыхательной недостаточности (ребенок отказывается пить, снижен диурез).

2. Факторы риска развития заболевания: наличие старших детей в семье, возраст до 6 месяцев, большая семья (≥ 4 человек), грудное вскармливание ≤ 2 месяцев. Факторы риска развития тяжелого течения бронхолитита: мужской пол, курение матери во время беременности, пассивное курение, продолжающееся до настоящего времени.

3. Ребенку показана экстренная госпитализация в ОРИТ ввиду тяжести состояния и развития тяжелой ДН II (уровень SaO₂ 92%).

3. Обструктивный бронхит; бронхиальная астма; пневмония; врожденные пороки развития бронхолегочной системы; аспирация инородного тела; аспирационная пневмония; врожденные пороки сердца с одышкой, правожелудочковой сердечной недостаточностью.

4. Нормализация функции внешнего дыхания. При дыхательной недостаточности от II степени и выше проводится оксигенация и гидратация. Туалет носа с отсасыванием слизи. Кислород увлажненный рекомендуется при SaO₂ ≤ 92-94%. Получение эффекта от ингаляционных бронхолитиков через 20 минут (рост SaO₂, уменьшение частоты дыхательных движений на 10-15 в 1 минуту, снижение интенсивности свистящих хрипов, уменьшение втяжений межреберий) облегчение дыхания, оправдывает продолжение ингаляционной терапии. Рекомендуется гипертонический (3%) раствор Натрия хлорида в виде ингаляций через небулайзер.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля (привести вопросы для самоконтроля)

1. Назовите механизмы бронхиальной обструкции.

2. Назовите группы бронхолитических препаратов, применяемых для купирования БОС в педиатрической практике.

3. Назовите симптомы дыхательной недостаточности в соответствии со степенями выраженности.

4. Зависит ли клиника бронхиолита от вида вируса?

5. В каких случаях и с какой целью показано использование экспресс-методов детекции вирусов при бронхиолите?

6. В каком случае при бронхиолите показано проведение рентгенографии органов грудной клетки?

7. Основная задача терапии бронхиолита?

8. Показания для оксигенотерапии при бронхиолите?

9. Современные подходы к бронхолитической терапии при бронхиолите?

10. Отношение к назначению ингаляционных ГКС при бронхиолите?

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ЭТИОЛОГИЯ ОСТРЫХ БРОНХИТОВ У ДЕТЕЙ В БОЛЬШИНСТВЕ СЛУЧАЕВ

А) бактериальная

Б) вирусная

В) вирусно-бактериальная

2. РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ БРОНХИТ ДИАГНОСТИРУЮТ ПРИ НАЛИЧИИ

А) повторных эпизодов острых бронхитов 2-3 раза и более в течение года на фоне респираторных вирусных инфекций

Б) повторных эпизодов острых бронхитов 3-4 раза и более в течение года на фоне респираторных вирусных инфекций

В) повторных эпизодов острых бронхитов более 4 раз и более в течение года на фоне респираторных вирусных инфекций

3. ПРИ ОСТРОМ БРОНХИТЕ, ВЫЗВАННОМ *M. PNEUMONIAE*, СПЕЦИФИЧЕСКИЕ IGM-АНТИТЕЛА ПОЯВЛЯЮТСЯ

А) с первых дней болезни

Б) через 3-5 дней от начала болезни

В) к концу второй недели болезни

4. ПРИ БРОНХИТЕ, ВЫЗВАННОМ МИКОПЛАЗМОЙ, МАКРОЛИДЫ ДАЮТ ЭФФЕКТ В ТЕЧЕНИЕ

А) 1-2 дней

Б) 5-7 дней

В) 7-10 дней

5. РЕАБИЛИТАЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ РЕКОНВАЛЕСЦЕНТАМ ОСТРОГО БРОНХИТА:

А) требуются

Б) не требуются

6. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЕТСЯ ОСТРЫЙ БРОНХИТ В ВОЗРАСТНОЙ КАТЕГОРИИ

А) до 1 года

Б) 1-3 года

В) 3-5 лет

Г) старше 7 лет

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

7. ПРИ ЗАТЯЖНОМ (БОЛЕЕ 2-Х НЕДЕЛЬ) ОДНОСТОРОННЕМ БРОНХИТЕ НЕОБХОДИМО ИСКЛЮЧАТЬ:

- А) аспирацию инородного тела
- Б) хроническую аспирацию пищи
- В) порок развития бронхов
- Г) атопическую бронхиальную астму
- Д) муковисцидоз

8. ПРИ ОСТРОМ БРОНХИТЕ НЕ РЕКОМЕНДОВАНО ПРИМЕНЕНИЕ

- А) антигистаминных препаратов
- Б) банок, горчичников
- В) антибактериальной терапии
- Г) муколитических и отхаркивающих препаратов
- Д) противовирусных препаратов

9. ПРИ ОСТРОМ БРОНХИТЕ С ОБСТРУКТИВНЫМ СИНДРОМОМ НЕ СЛЕДУЕТ ИСПОЛЬЗОВАТЬ:

- А) ингаляционные бронхолитические препараты
- Б) пероральные бронхолитические препараты
- В) парентеральные бронхолитические препараты

10. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОБСТРУКТИВНОГО БРОНХИТА В ПЕРИОД ОБОСТРЕНИЯ ПОКАЗАНЫ:

- А) бронхолитические препараты
- Б) муколитические и отхаркивающие средства
- В) антибактериальные препараты
- Г) все вышеперечисленные средства

Ответы:

1 – В	6 – Б
2 – А	7 – АБВ
3 – В	8 – АБВ
4 – А	9 – БВ
5 – Б	10 – АБ

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации «Острый бронхит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.

2. Клинические рекомендации «Острый бронхиолит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.

Дополнительная:

1. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. Практическое руководство/ В.К. Таточенко . – 2-е изд., испр. – 2015 – 396 с.

Тема 3.3: Пневмонии у детей (семинар 4 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике, рациональной терапии и профилактике пневмоний у детей, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, лечению, алгоритмам ведения и реабилитации пациентов с пневмониями.

- Изучить нормативные акты по оказанию медицинской помощи детям с пневмониями: Распоряжение МЗ Кировской области от 29.05.2018 № 340 «Об организации медицинской помощи пациентам при заболеваниях пульмонологического профиля»; Приказ МЗ РФ от 15.11.2012 № 916н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю Пульмонология», Региональный клинический протокол диагностики и лечения внебольничной, нозокомиальной пневмонии (утвержден МЗ Кировской области 01.07.2015).

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при пневмонии у детей.
- Этиологию, патогенез, клиническую картину и особенности течения пневмоний у детей в зависимости от условий инфицирования и возраста ребенка.
- Методы этиологической и инструментальной диагностики пневмоний.
- Международную и рабочую классификацию пневмоний.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Показания к госпитализации. Подходы к медикаментозной и немедикаментозной терапии пневмоний с позиций доказательной медицины.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей при пневмонии и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (пульсоксиметр, небулайзер и пр.).
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию пневмонии в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях (обструктивный синдром, дыхательная недостаточность, гипертермический синдром).
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения реконвалесцентов пневмонии.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с пневмониями.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии пневмонии.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмами оказания медицинской неотложной помощи при неотложных состояниях (обструктивный синдром, дыхательная недостаточность, гипертермический синдром).
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии пневмонии у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Навыками разработки плана диспансерного наблюдения реконвалесцентов пневмонии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Внебольничные пневмонии.

Этиология пневмоний в возрастном аспекте.

Клинические варианты. Критерии тяжести.

Очаговая пневмония.

Сегментарная пневмония

Крупозная пневмония

Интерстициальная пневмония

Внебольничные пневмонии у детей первого года жизни.

Внебольничные пневмонии у детей раннего возраста.

«Атипичные» пневмонии.

Современные методы этиологической и инструментальной диагностики (см. таблицу).

Метод исследования	Показания
Рентгенография грудной клетки	Все пациенты с подозрением на ВП Контрольное исследование – только в случае отсутствия эффекта от лечения или развития осложнений
КТ грудной клетки	Развитие осложнений
УЗИ	Плеврит
Пульсоксиметрия	Все пациенты с пневмонией
Спирография и/или бронхофонография (с бронхолитическим тестом)	Пневмония с признаками бронхообструктивного синдрома

Комплексная терапия.

Принципы рациональной антибактериальной терапии.

Муколитическая терапия.

Симптоматическое лечение.

Физиотерапевтическое лечение.

Реабилитация больных, перенесших острую пневмонию.

Диспансерные мероприятия.

Госпитальные пневмонии

Этиология госпитальных пневмоний в возрастном аспекте.

«ИВЛ-ассоциированные» пневмонии.

«Аспирационные» пневмонии.

Особенности терапии госпитальных пневмоний.

Выбор стартового антибиотика, критерии эффективности антибактериальной терапии.

Патогенетическая и симптоматическая терапия.

Осложнения пневмоний.

Легочные осложнения пневмоний (синпневмонические и метапневмонические плевриты, пневмоторакс, пиопневмоторакс, деструкция и абсцесс легкого).

Внелегочные осложнения пневмоний (инфекционно-токсический шок, острая сосудистая недостаточность, острая сердечная недостаточность, РДС, миокардит, ДВС-синдром, пиелонефрит и другие).

Дифференциальный диагноз пневмоний.

Диспансерное наблюдение за больными на амбулаторном этапе, реабилитация

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, чтение рентгенограмм, решение ситуационных задач, тестовых заданий.

Тестовые задания:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. В ЭТИОЛОГИИ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ (ДОМАШНЕЙ) ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 1 ДО 5 ЛЕТ ВЕДУЩЕЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЕТ
- А) Пневмококк *
 - Б) Пиогенный стрептококк
 - В) Стафилококк
 - Г) Клебсиелла
 - Д) Кишечная палочка
2. ВЕДУЩИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СИМПТОМ В ДИАГНОСТИКЕ ПНЕВМОНИИ
- А) Одышка
 - Б) Ослабленное дыхание
 - В) Локальная крепитация *
 - Г) Многочисленные мелкопузырчатые хрипы
 - Д) Втяжение уступчивых мест грудной клетки
3. ВНЕБОЛЬНИЧНУЮ ПНЕВМОНИЮ У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ СТАРШЕ 5 ЛЕТ ЧАЩЕ ВЫЗЫВАЮТ
- А) Стафилококки
 - Б) Пневмоцисты
 - В) Пневмококки *
 - Г) Грибы
 - Д) Микоплазмы
4. ПИОТОРАКС ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ ПРИ ПНЕВМОНИИ
- А) Пневмококковой
 - Б) Пневмоцистной
 - В) Легионеллезной
 - Г) Стафилококковой *
 - Д) Вирусной
5. ДЛЯ ЭКССУДАТИВНОГО ПЛЕВРИТА ХАРАКТЕРНО
- А) Укорочение перкуторного звука и смещение органов средостения в большую сторону
 - Б) Коробочный характер перкуторного звука над экссудатом
 - В) Усиленное голосовое дрожание и выраженная бронхофония над экссудатом
 - Г) Укорочение перкуторного звука и смещение органов средостения в здоровую сторону *
 - Д) Усиленное голосовое дрожание и укорочение перкуторного звука
 - Г) внебольничные пневмонии.
6. АНТИБИОТИКОМ ВЫБОРА ПРИ НЕОСЛОЖНЕННОЙ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ОЧАГОВОЙ ПНЕВМОНИИ ЯВЛЯЕТСЯ:
- А) защищенный аминопенициллин
 - Б) амоксициллин*
 - В) макролид
 - Г) ЦС-II

Инструкция: укажите все правильные ответы

7. ВОЗБУДИТЕЛЯМИ ВНЕБОЛЬНИЧНЫХ ПНЕВМОНИИ У ДЕТЕЙ 6 МЕС. – 6 ЛЕТ ЯВЛЯЮТСЯ
- А) пневмококк*
 - Б) бактерии Зонне
 - В) геликобактер пилори
 - Г) гемофильная палочка*
 - Д) синегнойная палочка
 - Е) микоплазма*
8. К КРИТЕРИЯМ ПНЕВМОНИИ, ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ ОТНОСЯТСЯ
- А) формы, требующие интенсивной терапии легочно-сердечной недостаточности *
 - Б) протекающие с осложнениями*
 - В) длительность течения 3 недели

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулировать и обосновать предварительный диагноз. Провести дифференциальную диагностику с другими заболеваниями.
2. Нуждается ли ребенок в неотложной помощи? Какие имеются показания для госпитализации?

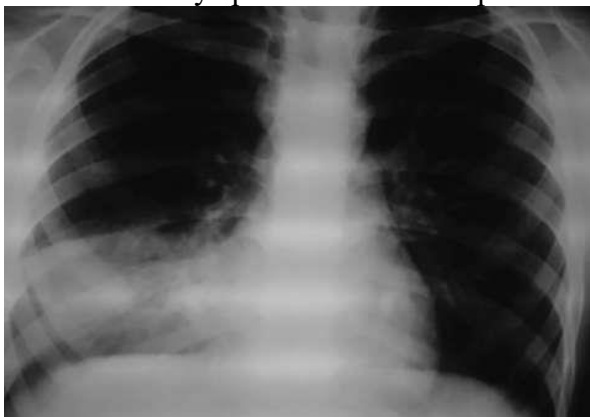
3. Оценить рентгенограмму органов грудной полости.
4. Определить тактику антибактериальной терапии ребенка.
5. Составить план дальнейшего наблюдения ребенка.

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Мальчик, 12 лет. Вызов врача на дом. Болен в течение 2 нед, перенес ОРВИ с подъемом температуры до 39,0°C, выраженными катаральными явлениями, лечился амбулаторно с положительным эффектом. Вчера вечером вновь подъем температуры до 38,2°C, вновь появился кашель с плохим отхождением мокроты.

Объективно: состояние средней тяжести за счет гипертермии и интоксикации. Appetit снижен, пьет хорошо. Кожа бледная, периоральный цианоз, конечности холодные. Слизистые бледно-розовые, чистые. Задняя стенка глотки умеренно гиперемирована. Микрополиадения. ЧД - 18 в минуту. Грудная клетка правильной формы, обе половины симметрично участвуют в акте дыхания, перкуторно - укорочение звука паравертебрально справа. Дыхание в легких жесткое, под углом лопатки справа - ослабленное, здесь же выслушиваются мелкопузырчатые влажные хрипы. Тоны сердца приглушены, ЧСС - 96 в минуту. Живот мягкий, печень по краю реберной дуги. Стул не нарушен. Мочится обильно.

Ребенку срочно выполнена рентгенограмма органов грудной полости.



1. Острая внебольничная правосторонняя полисегментарная пневмония средней степени тяжести. ДН₀₋₁. Бледная лихорадка. Основные клинические синдромы: интоксикационный, ДН, гипертермический, локальной физикальной симптоматики поражения легочной ткани, выявляемой перкуторно и аускультативно. Дифференцируют с ОРВИ, острым бронхитом, туберкулезом. При *ОРВИ* имеется не всегда частый кашель, при пневмонии влажный (реже - сухой) кашель выявляется постоянно, так же как и локальные изменения в легких, выявляемые перкуторно и аускультативно, что свидетельствует за диагноз пневмонии. При *бронхите* характерны сухие и разнокалиберные влажные хрипы, равномерно выслушиваемые в обоих легких. В данном случае хрипы локализируются над определенным участком легкого, кроме того, имеется укорочение перкуторного звука в зоне обилия хрипов. Начало *туберкулеза* почти бессимптомное (утомляемость, легкое недомогание, покашливание, потливость), в то время как для *пневмонии* характерно выраженное начало с ознобом, повышением температуры выше 38,5 °С. При рентгенологическом исследовании при туберкулезе поражение легких выглядит в виде четких округлых полиморфных очагов, чаще в верхней доле. Анализ крови при пневмонии обнаруживает выраженный лейкоцитоз, а при туберкулезе - лимфопению и умеренный лейкоцитоз. Микробиологическое исследование мокроты обнаруживает микобактерии туберкулеза.

2. При *бледной лихорадке*: уложить в постель, согреть, дать теплое питье, жаропонижающие препараты из расчета 10-15 мг/кг.

Rp.: Tabl. Ibuprofeni 0,2

D.t.d. N10

*S. Принимать по 1 таблетке внутрь при $t > 38,5$ °С, не более 3 таблеток в сутки. Положительный эффект ожидают 20 мин, если температура не снижается, требуется введение литической смеси: *Rp:**

Sol. Metamizole Natrii 50% - 1 ml

Sol. Papaverini hydrochloride 2% - 2 ml

Sol. Chlorpiramini 2% - 1 ml

D.S. В/м в одном шприце однократно.

Показания к госпитализации - развитие осложнений: деструктивные формы пневмонии, эмпиема плевры, развитие II степени ДН, электролитных нарушений, потери сознания, менингита и др., а также отсутствие возможности лечиться амбулаторно.

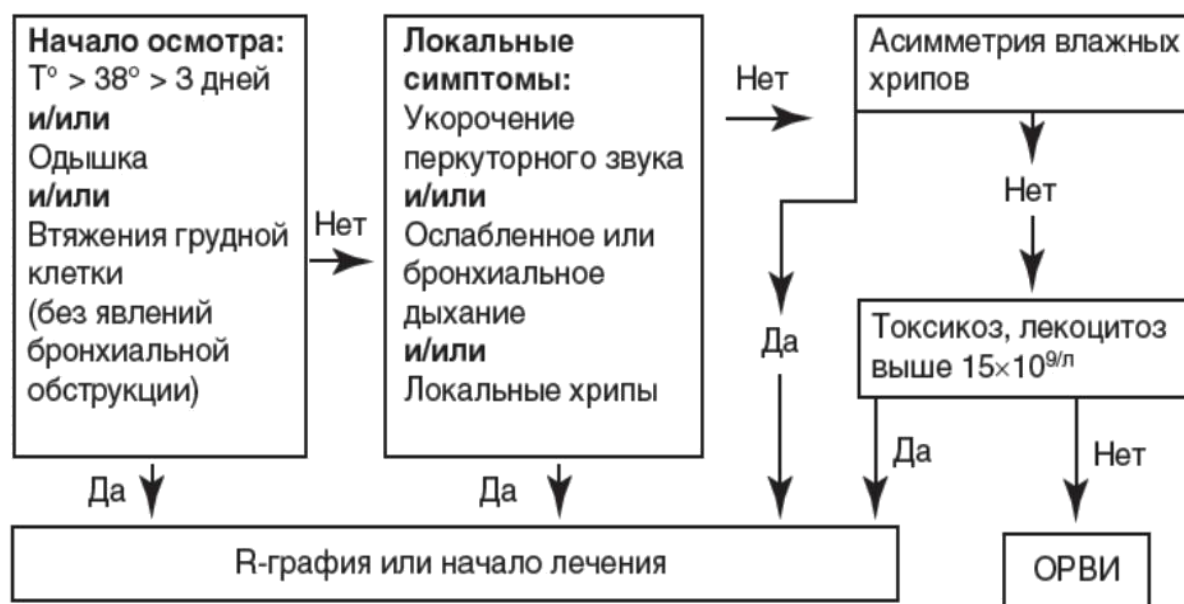
3. Очагово-сливная инфильтративная тень справа в области нижней доли правого легкого, синусы свободные.

4. Типичная клиническая картина характерна для пневмоний, вызываемых пневмококком (наиболее частый диагностируемый возбудитель), поэтому антибиотиками выбора являются аминопенициллин (амоксциллин), защищенные пенициллины (ампициллин+сульбактам или амоксициллин+клавулановая кислота), при отсутствии клинического эффекта после 2-3 дней - цефалоспорины 3-го поколения (цефтриаксон). При терапии в амбулаторно-поликлинических условиях предпочтительный метод введения лекарственных средств - *per os*. Продолжительность антибиотикотерапии - 3 дня после нормализации температуры (в общей сложности 5-7 дней). Рентгенологическая картина разрешается медленнее, чем наступает клиническое выздоровление, - в среднем 3-4 нед при типичной пневмонии.

5. Диспансерное наблюдение в течение 3 мес после выздоровления: осмотр педиатром, по показаниям - пульмонологом, контроль ОАК и рентгенограммы легких.

4. Задания для групповой работы

Задание №1: Разобрать алгоритм клинической диагностики пневмоний



Задание № 2. Отработка практического навыка: Выбор антибактериального препарата, способа его введения, расчет суточной и разовой дозы при пневмонии.

Клиническая ситуация: ребенку 5 лет Масса тела 20 кг. Диагноз: острая внебольничная правосторонняя очаговая пневмония, нетяжелая. ДН-0. Медикаментозный анамнез: в течение предшествующих 3-х месяцев антибактериальные препараты не получал. Ребенок посещает детский сад обычного режима.

Задание:

1. Произвести рациональный выбор антибактериального препарата.
2. Обосновать способ введения антибиотика.
2. Рассчитать суточную и разовую дозу антибиотика.
4. Обосновать продолжительность антибактериальной терапии.

Алгоритм практического навыка:

1. Антибиотиком первого выбора при неосложненной пневмонии является амоксициллин. В случае применения антибиотика в предшествующие 3 месяца – «защищенный» аминопенициллин или цефалоспорины 2-го поколения (цефуроксим). В случае анафилаксии в анамнезе к АБП пенициллинового ряда – макролид (предпочтительнее 16-членный – джозамицин).

2. С учетом нетяжелого течения заболевания и возрастом ребенка показан пероральный способ введения. Предпочтительнее использовать диспергируемую форму антибиотика, так как в этом случае биодоступность препарата равна 94%, что сопоставимо с парентеральным способом введения.

3. В данном случае АБП назначается в «стандартной» дозе – 50 мг/кг/сут.: 20 кг x 50 мг = 1000 мг. Разовая доза 500 мг. Через 48 ч от начала АБ-терапии оценить ее эффект.

4. Продолжительность АБТ – 7-10 дней (ориентироваться на клиническую динамику).

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Изучить нормативные документы: Распоряжение МЗ Кировской области от 29.05.2018 № 340 «Об организации медицинской помощи пациентам при заболеваниях пульмонологического профиля»; Приказ МЗ РФ от 15.11.2012 № 916н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю Пульмонология», Региональный клинический протокол диагностики и лечения внебольничной, нозокомиальной пневмонии (утвержден МЗ Кировской области 01.07.2015).

3) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Рабочая классификация пневмоний.
2. Осложнения пневмоний.
3. Методы инструментального исследования при пневмониях.
4. Методы этиологической диагностики при пневмониях.
5. Особенности клинического течения типичных и атипичных пневмоний.
6. Выбор антибиотика при пневмонии.
7. Муколитическая терапия при пневмонии.
8. Профилактика пневмоний у детей.

4) Решить ситуационную задачу

Мальчик 9 лет заболел остро, повысилась температура до 40,0°C. Накануне играл в снежки и замерз. Общее состояние ребёнка резко ухудшилось, появился болезненный кашель с небольшим количеством вязкой, стекловидной мокроты, сильный озноб. Ребёнок стал жаловаться на боль в правом боку. Ночь провёл беспокойно, температура держалась на высоких цифрах.

Объективно: мальчик вялый, аппетит резко снижен. Лежит на правом боку с согнутыми ногами. Кожные покровы бледные с выраженным румянцем правой щеки, периоральный цианоз. Озноб. На губе – герпес. Дыхание с втяжением уступчивых мест грудной клетки. Правая половина грудной клетки отстаёт в акте дыхания, ограничение подвижности нижнего края правого лёгкого. Отмечается укорочение перкуторного звука в проекции нижней доли правого лёгкого, там же отмечается ослабление дыхания. Хрипы не выслушиваются. ЧСС – 90 ударов в минуту, ЧД – 38 в минуту. АД – 90/40 мм рт.ст.

Общий анализ крови: гемоглобин – 140 г/л, эритроциты – $4,9 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $16,2 \times 10^9$ /л, юные нейтрофилы – 2%, палочкоядерные нейтрофилы – 12%, сегментоядерные нейтрофилы – 70%, лимфоциты – 14%, моноциты – 2%, СОЭ – 38 мм/час.

Рентгенограмма грудной клетки: выявляется гомогенная, высокой интенсивности инфильтративная тень, занимающая нижнюю долю правого лёгкого, повышение прозрачности лёгочных полей слева.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте план дополнительного обследования пациента.
4. Сформулируйте вашу тактику неотложной помощи по устранению гипертермии у этого больного.
5. Составьте и обоснуйте план лечения этого больного.

Эталон решения задачи:

1. *Пневмония, внебольничная, нижнедолевая правосторонняя.*
2. *Диагноз «пневмония» поставлен на основании типичных клинических синдромов, локальной перкуторной и аускультативной симптоматики, воспалительных изменений со стороны гемограммы, а также типичной рентгенологической картины.*
3. *Пациенту рекомендовано: посев мокроты на флору и чувствительность к антибиотикам, ЭКГ.*
4. *Обильное питье. Внутрь Парацетамол или Ибупрофен, при неэффективности парентеральное введение раствора Метамизола натрия.*
5. *Антибактериальная терапия (Амоксициллин 50 мг/кг/сут), с целью регидратации назначается обильное питье, для оптимизации мукоцилиарного клиренса – муколитики, симптоматическая терапия.*

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия: Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. Практическое руководство/ В.К. Таточенко . – 2-е изд., испр. – 2015 – 396 с.

Тема 3.3: Пневмонии у детей (практическое занятие 6 ч).

Цель: Закрепление теоретических знаний и практических умений по диагностике, рациональной терапии и профилактике пневмоний у детей, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Закрепить теоретические знания по диагностике, лечению, алгоритмам ведения и реабилитации пациентов с пневмониями.
- Владеть практическими навыками и умениями по диагностике и назначению рациональной терапии пневмоний в соответствии с Клиническими рекомендациями (протоколами лечения), Порядками оказания медицинской помощи, стандартами медицинской помощи при пневмонии у детей.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при пневмонии у детей.
- Этиологию, патогенез, клиническую картину и особенности течения пневмоний у детей в зависимости от условий инфицирования и возраста ребенка.
- Методы этиологической и инструментальной диагностики пневмоний.
- Международную и рабочую классификацию пневмоний.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Показания к госпитализации. Подходы к медикаментозной и немедикаментозной терапии пневмоний с позиций доказательной медицины.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей при пневмонии и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (пульсоксиметр, небулайзер и пр.).
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию пневмонии в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях при пневмонии (обструктивный синдром, дыхательная недостаточность, гипертермический синдром).
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения реконвалесцентов пневмонии.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с пневмониями.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии пневмонии.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмами оказания медицинской неотложной помощи при неотложных состояниях (обструктивный синдром, дыхательная недостаточность, гипертермический синдром).
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии пневмонии у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Навыками разработки плана диспансерного наблюдения реконвалесцентов пневмонии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

- организация пульмонологической помощи пациентам пульмонологического профиля (Распоряжение МЗ КО от 29.05.2018 № 340).
- Маршрутизация пациентов с пневмонией.
- Этиологическая диагностика пневмонии.
- Общие рекомендации по ведению пациентов.
- Ключевые положения антибактериальной терапии внебольничной пневмоний у детей (см. таблицу).

№ п/п	Ключевые положения АБ-терапии внебольничной пневмоний
1.	АБТ оказывает решающее влияние на прогноз пневмонии, поэтому при достоверном диагнозе или у больного в тяжелом состоянии с вероятным диагнозом ее следует начать незамедлительно.
2.	У всех детей в амбулаторных условиях и у госпитализированных детей со среднетяжелой ВП целесообразно применение пероральных АБП.
3.	При тяжелой ВП АБП назначается парентерально или в виде ступенчатой терапии - наиболее частого и опасного возбудителя.

4.	У детей старше 3 мес. основным антибиотиком для лечения ВП является амоксициллин, который имеет высокую стабильную активность в отношении пневмококка – наиболее частого и опасного возбудителя
5.	Продолжительность АБТ при ВП, вызванной типичными бактериями, 7-10 дней, атипичными – 10-14 дней.

- Алгоритм выбора антибактериального препарата при пневмонии (см. таблицу)

Выбор антибактериальной терапии у детей с внебольничной пневмонией

Возбудитель и его значение при ВП у детей	Терапия выбора	Ситуации, требующие назначения альтернативной терапии	Альтернативная терапия
<i>S.pneumoniae</i> - основной возбудитель ВП у детей от 3 мес до 5 лет. Частый возбудитель ВП у детей старше 5 лет. Нечастый возбудитель у детей до 3 мес.	Амоксициллин в стандартной дозе - 45-50 мг/кг в сутки перорально	Риск резистентности <i>S.pneumoniae</i> к пенициллинам или выделение PRSP	Амоксициллин в высокой дозе – 80-90 мг/кг в сутки перорально
		Микст-инфекция или подозрение на нее у пациента, получавшего β-лактамы антибиотики в последние 3 мес	ИЗАП в стандартной дозе – 45-50 мг/кг/сут (по амоксициллину), ЦС-2 перорально
		Риск резистентности <i>S.pneumoniae</i> к пенициллинам или выделение PRSP + микст-инфекция или подозрение на нее у пациента, получавшего β-лактамы антибиотики в последние 3 мес	ИЗАП в высокой дозе – 80-90 мг/кг/сут (по амоксициллину) перорально
		Аллергия на β-лактамы антибиотики	Макролиды ¹ парентерально и перорально ²
		Тяжелое течение, развитие осложнений	ЦС-2, ЦС-3 (цефотаксим, цефтриаксон), респираторные фторхинолоны парентерально ³
<i>H.influenzae</i> - редкий возбудитель ВП у детей. Основное значение у детей от 3 мес до 5 лет.	Амоксициллин в стандартной дозе - 45-50 мг/кг в сутки перорально	Риск продукции β-лактамаз <i>H.influenzae</i> , выделение штаммов продуцирующих β-лактамазы или эмпирическая АБТ у пациента, получавшего β-лактамы антибиотики в последние 3 мес	ИЗАП в стандартной дозе – 45-50 мг/кг/сут (по амоксициллину) перорально, ЦС-2 или ЦС-3 парентерально или перорально
		Аллергия на β-лактамы антибиотики	Макролиды перорально, фторхинолоны парентерально ^{2,3}
		Тяжелое течение, развитие осложнений	ИЗАП, ЦС-3, ЦС-4 или карбапенемы парентерально
<i>S. aureus</i> - редкий возбудитель ВП у детей. Основное значение до 3 мес.	Оксациллин парентерально Цефазолин парентерально	Аллергия на β-лактамы антибиотики	Линкозамиды парентерально или перорально
		Риск резистентности <i>S. aureus</i> к метициллину или выявление MRSA	Ванкомицин парентерально, линезолид парентерально или перорально ⁴
<i>S. agalactiae</i> - частый возбудитель ВП у детей до 3 мес.		Микст-инфекция или подозрение на нее у пациента получавшего β-лактамы антибиотики в последние 3 мес	ИЗАП, ЦС-2 перорально

<i>S. pyogenes</i> - редкий возбудитель ВП у детей	Бензилпенициллин парентерально	Аллергия на β-лактамы антибиотики	Макролиды перорально ¹ , линкозамиды парентерально или перорально
	Амоксициллин перорально	Тяжелое течение, развитие осложнений	ИЗАП, ЦС-2, ЦС-3 (цефотаксим, цефтриаксон), ванкомицин парентерально
Бактерии семейства Enterobacteriaceae (<i>E.coli</i> , <i>K.pneumoniae</i> и др.) - редкие возбудители ВП у детей, основное значение до 3 мес.	ИЗАП ± аминогликозид парентерально		ЦС-2, ЦС-3 или ЦС-4 ± аминогликозид парентерально
		Выявление штамма, продуцирующего β-лактамазы расширенного спектра	Карбапенемы ± аминогликозид парентерально
<i>M. pneumoniae</i> и <i>S. pneumoniae</i> - частые возбудители ВП у детей старше 5 лет, редкие возбудители ВП у детей с 3 мес до 5 лет. <i>C. trachomatis</i> - нечастый возбудитель ВП у детей до 3 мес. <i>L.pneumophila</i> - редкий возбудитель ВП у детей	Макролиды ¹ перорально	Тяжелое течение	Макролиды или респираторные фторхинолоны парентерально ³
			Доксициклин перорально ⁵

1. Могут применяться 14-членные, 15-членные и 16-членные макролиды.
2. При аллергии только на пенициллины возможно применение ЦС-3 и ЦС-4 (с осторожностью!).
3. Фторхинолоны противопоказаны к применению у детей до 18 лет в РФ, но разрешены в ряде других стран. Применение фторхинолонов у детей с ВП возможно только при жизнеугрожающих ситуациях по решению консилиума врачей.
4. Использование линезолида предпочтительнее в виду его лучшей легочной фармакокинетики.
5. Применение доксициклина допускается только у детей старше 8 лет

- Другие направления терапии внебольничной пневмонии (см. таблицу).

Направления терапии	Показания
Противовирусная	Вирусная пневмония (грипп), фоновая вирусная инфекция
Оксигенотерапия	SaO ₂ < 92%
Инфузионная	Интоксикация и тяжелая пневмония (в объеме не более 40 мл/кг)
Антипиретики	По потребности (плановое назначение абсолютно противопоказано!)
Муколитики	При интенсивном малопродуктивном кашле
Бронхолитики	Наличие сопутствующего бронхообструктивного синдрома или пневмонии у больного бронхиальной астмой
Антигистаминные препараты	Обострение атопических заболеваний
Пробиотики	Фоновые заболевания ЖКТ
Постельный режим	На лихорадочный период

Возрастные критерии тахипноэ у детей

Возраст	Нормальное значение (число дыханий в минуту)	Тахипноэ (число дыханий в минуту)
---------	--	-----------------------------------

До 2-х мес	30-50	≥ 60
2-12 мес	25-40	≥ 50
1-5 лет	20-30	≥ 40
> 5 лет	15-25	≥ 30

Определение степени ДН по клиническим критериям

Степень ДН	Симптомы
I	Одышка, тахикардия, раздувание крыльев носа при значимой физической нагрузке
II	Одышка, тахикардия при незначительной физической нагрузке. Небольшой цианоз губ, периоральной области, акроцианоз. Раздувание крыльев носа, втяжение межреберий и/или подреберий.
III	Выражены одышка, тахипноэ в покое. Поверхностное дыхание. Разлитой цианоз кожи, слизистых оболочек. Участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. Ребенок вялый, адинамичный или, наоборот, очень беспокойный. Есть вероятность развития гипоксической энцефалопатии (нарушение сознания, судорог)
IV	Гипоксемическая кома. Сознание отсутствует, дыхание аритмичное, периодическое, поверхностное.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы тематических больных (КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница», пульмонологическое отделение), отработка практических навыков (чтение рентгенограмм; дозирование и режим применения пероральных и парентеральных антибактериальных препаратов при пневмонии у детей), решение ситуационных задач.

Отработка практических навыков:

1. Сделать заключение по обзорной рентгенограмме органов грудной клетки:



Эталон ответа: бактериально-деструктивная пневмония, пиопневмоторакс справа. В данном случае как проявление септикопиемической формы острогематогенного остеомиелита (гематогенное инфицирование, легочно-плевральная форма поражения).

2. Сделать заключение по обзорной рентгенограмме органов грудной клетки:



Эталон ответа: Очагово-сливная инфильтративная тень справа в области нижней доли правого легкого, синусы свободные.

3. Отработать навык по расчету доз и режима применения пероральных и парентеральных антибактериальных препаратов при пневмонии у детей

Дозы и режим применения пероральных антибактериальных препаратов при внебольничной пневмонии у детей

Группа	МНН	Основные торговые наименования	Лекарственные формы	Суточная доза	Кратность приема в сутки	Примечания
1	2	3	4	5	6	7
Аминопенициллины	Амоксициллин	Флемоксин Солютаб, Амоксициллин	Таблетки диспергируемые, таблетки, капсулы, суспензия	45-90 мг/кг	2-3 раза	Высокие дозы (80-90 мг/кг/сутки) - для PRSR. При разделении суточной дозы на 3 приема эффективность выше.
ИЗАП	Амоксициллин/клавуланат	Амоксиклав, Аугментин, Флемоклав Солютаб	Таблетки диспергируемые, таблетки, суспензия	45-90 мг/кг (по амоксициллину)		
	Амоксициллин/сульбактам	Трифомокс ИБЛ	Таблетки, суспензия			
	Сультамициллин	Амписид	Таблетки, суспензия	25-50 мг/кг	2 раза	В организме превращается в ампициллин и сульбактам
ЦС-2	Цефуроским аксетил	Зиннат	Таблетки, суспензия	20-30 мг/кг	2 раза	Противопоказан детям до 3 мес.
	Цефаклор	Цефаклор Штада, Цеклор	Капсулы, суспензия	20-40 мг/кг (не более 1500 мг)	2-3 раза	
ЦС-3	Цефиксим	Супракс, Супракс Солютаб	Таблетки диспергируемые, капсулы, суспензия	8 мг/кг	1-2 раза	
	Цефтибутен	Цедекс	Капсулы, суспензия	9 мг/кг (не более 400 мг)	1-2 раза	Противопоказан детям до 6 мес. При пневмонии суточную дозу делить на 2 раза.
Макролиды	Азитромицин	Сумамед, Азитрокс, Хемомицин	Капсулы, таблетки, суспензия	10 мг/кг	1 раз	Противопоказан детям до 6 мес.
	Джозамицин	Вильпрафен, Вильпрафен Солютаб	Таблетки диспергируемые таблетки	40-50 мг/кг	2-3раза	Противопоказан детям с массой тела менее 10 кг

	Кларитромицин	Клаид, Фромилид	Таблетки, суспензия	15 мг/кг	1-2 раза	1 раз в сутки принимаются только таблетки пролонгированного действия
	Мидекамицин	Макропен	Таблетки, суспензия	20-50 мг/кг	2-3 раза	
	Рокситромицин	Рулид	Таблетки диспергируемые, таблетки, капсулы	5-8 мг/кг	2 раза	
	Спирамицин	Ровамицин. Спирамицин-Веро	Таблетки	150 000 - 300 000 МЕ/кг	2-3 раза	Противопоказан детям до 3 лет в форме таблеток
Линкозамиды	Линкомицин	Линкомицин	Капсулы	30-60 мг/кг	2-3 раза	Противопоказан детям до 2 лет
	Клиндамицин	Далацин	Капсулы	8-25 мг/кг	3-4 раза	
Тетрациклины	Доксициклин	Юнидокс Солютаб, Доксициклин	Таблетки диспергируемые, таблетки, капсулы	4 мг/кг или 4 мг/кг в первый день, затем 2 мг/кг	1-2 раза	Противопоказан детям до 8 лет
Оксазолидиноны	Линезолид	Зивокс	Таблетки, суспензия	30 мг/кг	3 раза	

Дозы и режим применения парентеральных антибактериальных препаратов при пневмонии у детей

Группа	МНН	Основные торговые наименования	Путь введения	Суточная доза	Кратность приема в сутки	Примечания
1	2	3	4	5	6	7
Аминопенициллины	Ампициллин	Ампициллин	В/в, в/м	50-200 мг/кг	4 раза	
Изоксазолил-Пенициллины	Оксациллин	Оксациллин	В/в, в/м	150-300 мг/кг	4-6 раз	
ИЗАП	Амоксициллин/клавуланат	Амоксиклав, Аугментин	В/в	До 3 мес - 60 мг/кг (вес <4 кг) или 90 мг/кг (вес >4 кг), после 3 мес - 90-120 мг/кг (не более 4800 мг)	3-4 раза (до 3 мес - 2-3 раза)	
	Амоксициллин/сульбактам	Трифамокс ИБЛ	В/в, в/м	До 2 лет - 40-60 мг/кг, 2-6 лет - 750 мг, 6-12 лет - 1,5 г, После 12 лет - 2-3 г	2-3 раза	
	Ампициллин/сультактам	Амписид, Сульгасин	В/в, в/м	150 мг/кг	3-4 раза	
ЦС-1	Цефазолин	Цефазолин	В/в, в/м	20-100 мг/кг	3-4 раза	Противопоказан детям до 1 мес
ЦС-2	Цефуроксим	Зинацеф	В/в, в/м	30-100 мг/кг	3 раза	
ЦС-3	Цефотаксим	Клафоран, Цефотаксим	В/в, в/м	50-100 мг/кг	3-4 раза	
	Цефтриаксон	Роцефин, Цефтриаксон	В/в, в/м	20-80 мг/кг	1-2 раза	
	Цефтазидим	Форгум, Цефтазидим	В/в, в/м	30-150 мг/кг (не более 6 г),	2-3 раза	

				До 2 мес - 25-60 мг/кг		
	Цефоперазон	Цефобид	В/в, в/м	50-200 мг/кг	2-3 раза	
	Цефтриаксон/сульбактам	Броадсеф-С	В/в, в/м	20-80 мг/кг (по цефтриаксону)	1-2 раза	
	Цефоперазон/сульбактам	Сульперазон	В/в, в/м	40-160 мг/кг	2-4 раза (до 1 мес - 2 раза)	
ЦС-4	Цефепим	Максипим, Цефепим	В/в, в/м	100-150 мг/кг	2-3 раза	Не рекомендуется у детей до 2 мес
Карбапенемы	Имипенем	Тиенам	В/в, в/м	В/в - 60 мг/кг, в/м - 1-1,5 г	В/в - 4 раза, в/м - 2 раза	Противопоказан детям до 3 мес, форма для в/м - до 12 лет
	Меропенем	Меронем	В/в	30-60 мг/кг	3 раза	Противопоказан детям до 3 мес
	Эртапенем	Инванз	В/в, в/м	30 мг/кг (не более 1 г)	2 раза (с 13 лет - 1 раз)	Противопоказан детям до 3 мес
Аминогликозиды	Амикацин	Амикацин	В/в, в/м	10-20 мг/кг	1-2 раза	
	Гентамицин	Гентамицин	В/в, в/м	3-5 мг/кг	1-2 раза	
	Нетилимицин	Нетромицин	В/в, в/м	4-6,5 мг/кг	1-2 раза	
	Тобрамицин	Бруламицин Тобрамицин	В/в, в/м	3-5 мг/кг	1-2 раза	
Макролиды	Азитромицин	Сумамед	В/в	10 мг/кг (не более 500 мг)*	1 раз	Противопоказан детям до 16 лет
	Эритромицин	Эритромицин	В/в	30-50 мг/кг, до 3 мес - 20-40 мг/кг	2-4 раза	
Линкозамиды	Линкомицин	Линкомицин	В/в, в/м	10-20 мг/кг	3 раза	
	Клиндамицин	Далацин Ц	В/в, в/м	20-40 мг/кг	3-4 раза	Противопоказан детям до 3 лет
Фторхинолоны	Ципрофлоксацин	Ципробай, Цифран, Ципролет	В/в	20-30 мг/кг (не более 1200 мг)	2-3 раза	Противопоказан детям до 18 лет (разрешен для больных муковисцидозом)
Респираторные фторхинолоны	Левифлоксацин	Таваник, Леволет	В/в	До 5 лет - 16-20 мг/кг, После 5 лет - 8-10 мг/кг*	До 5 лет - 2 раза, после 5 лет - 1 раз	Противопоказан детям до 18 лет
Гликопептиды	Ванкомицин	Эдицин	В/в	40 мг/кг	4 раза	
Оксазолидиноны	Линезолид	Зивокс	В/в	20 мг/кг	2 раза	

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задач

1. Поставить предварительный диагноз.
2. Обосновать диагноз.
3. Показана ли ребёнку госпитализация? Составить и обосновать план дополнительного обследования пациента.
4. Назвать и обосновать группу препаратов, используемых для этиотропной терапии данного заболевания. Какова доза и длительность назначения данного препарата?
5. Через день получены результаты дополнительного обследования: на рентгенографии органов грудной клетки в прямой проекции описано наличие очагов инфильтрации справа в S6. В клиническом анализе крови: гемоглобин – 138 г/л, эритроциты – $4,4 \times 10^{12}/л$, тромбоциты – $223 \times 10^9/л$, лейкоциты – $16,6 \times 10^9/л$, палочкоядерные нейтрофилы – 7%, сегментоядерные нейтрофилы – 70%.

лимфоциты – 17%, моноциты – 6%, эозинофилы – 0%, СОЭ – 20 мм/ч. Дайте интерпретацию результатам дополнительного обследования. Поставьте окончательный диагноз. Обоснуйте необходимость повторного обследования.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мать с девочкой 4 лет обратилась к врачу-педиатру участковому. Из анамнеза заболевания известно, что ребёнок заболел 2 дня назад, когда вечером поднялась температура тела до 38,9°C, отмечалась незначительная заложенность носа. Была вызвана бригада скорой медицинской помощи. Врач скорой медицинской помощи диагностировал ОРВИ, дан Нурофен, ребёнок оставлен дома с рекомендацией обратиться к врачу-педиатру участковому.

Сегодня состояние ребёнка ухудшилось, появились жалобы на снижение аппетита, слабость, головную боль, мышечные боли, сухой навязчивый кашель, повторный подъём температуры до 38,8°C.

Из анамнеза жизни известно, что ребёнок от первой нормально протекавшей беременности. Роды срочные, физиологические. Развитие соответственно возрасту. С 3,5 лет посещает детский сад, стала часто болеть ОРВИ, дважды перенесла острый простой бронхит. Последний эпизод ОРВИ два месяца назад, по поводу чего получала Флемоксин солютаб. Вакцинация в соответствии с возрастом. Против пневмококковой инфекции не привита.

При осмотре врачом-педиатром участковым состояние ребёнка средней тяжести. Кожные покровы чистые, бледные. Зев рыхлый, чистый, нёбные миндалины гипертрофированы до II степени, налётов нет. При перкуссии справа в нижних отделах грудной клетки отмечается укорочение перкуторного звука, при аускультации – ослабленное везикулярное дыхание, крепитирующие хрипы. ЧД – 28 в минуту. Тоны сердца слегка приглушены, ритмичные, ЧСС – 112 ударов в минуту. Живот мягкий, безболезненный, печень у края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. Стул был вчера оформленный. Диурез не снижен.

1. Внебольничная пневмония, правосторонняя, средней степени тяжести ДН-0.

2. Диагноз «внебольничная пневмония» поставлен на основании жалоб на повышение температуры тела до фебрильных цифр, снижение аппетита, слабость, головную и мышечную боль, сухой кашель; анамнеза заболевания (заболела остро, фебрильная температура сохраняется в течение 3 дней), анамнеза жизни (ребенок с момента начала посещения ДОО часто болеет ОРВИ), против пневмококковой инфекции не привита; на основании физикальных данных (бледность кожного покрова, повышенная температура тела, ЧД:ЧСС = 1:4, асимметричность объективных данных: справа в нижних отделах отмечается укорочение перкуторного звука, при аускультации ослабленное везикулярное дыхание, крепитирующие хрипы).

3. Госпитализация не показана, так как нет клинических (признаки осложнений), социальных (благополучная семья) и эпидемиологических (ребенок живет в семье) показаний. Для окончательной постановки диагноза необходимо рентгенологическое исследование органов грудной клетки. Клинический анализ крови.

4. Препаратом выбора для этиотропной терапии являются антибиотики из группы: защищенные пенициллины (Амоксициллина Клавуланат), цефалоспорины 1-2 поколения, так как внебольничная пневмония у ребенка 4 лет, как правило, обусловлена пневмококком и ребенок два месяца назад уже получал антибиотик – Флемоксин солютаб (Амоксициллин). Тяжесть состояния не требует парентерального введения антибиотика, поэтому можно назначить формы выпуска для перорального приема (суспензия, диспергируемые таблетки).

Так как у ребенка нет факторов риска резистентности пневмококка к пенициллину, то необходимо выбрать дозу 40-50 мг/кг/сут (по Амоксициллину) внутрь в три приема. Препарат отменяется после трех дней нормальной температуры тела, но не ранее 7 дней от начала приема.

5. Результаты рентгенологического обследования соответствуют клиническим данным, характерным для правосторонней внебольничной пневмонии средней степени тяжести (инфильтрация в S6 правого легкого), в клиническом анализе крови лейкоцитоз с преобладанием гранулоцитов, умеренно ускоренная СОЭ).

Диагноз окончательный: «Внебольничная пневмония правосторонняя, средней степени тяжести (S6 сегмент)».

При нормализации температуры тела, улучшении самочувствия, купирования дыхательных расстройств и завершения курса антибактериальной терапии повторного рентгенологического обследования и исследования показателей периферической крови не требуется.

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Оцените полный анализ крови, мочи и рентгенограмму органов грудной полости.
3. Каков механизм развития абдоминального синдрома у данного ребенка?
4. Какие мероприятия вы сочли бы первичными и неотложными в обследовании? Какова тактика лечебных мероприятий?
5. Обоснуйте тактику выбора антибактериальной терапии.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

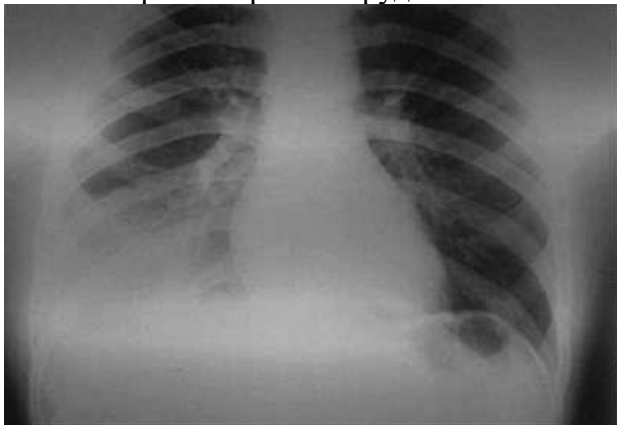
Мальчик, 11 лет, поступил в приемное отделение детской больницы с жалобами на высокую температуру, боли в животе, сухой кашель, болезненность в груди при кашле больше справа, отсутствие аппетита, вялость. Ребенок болен в течение 5 дней, когда повысилась температура тела, появились насморк и кашель. В семье болел ОРВИ отец. Накануне перед заболеванием мальчик долго гулял на улице, промочил ноги.

Анамнез: от 1-й нормально протекавшей беременности, с массой тела при рождении 3100 г, ростом 54 см. На грудном вскармливании до 6 мес, рос и развивался соответственно возрасту. Ранее перенес отит, ОРВИ 2-3 раза в год, ветряную оспу. Привит по возрасту. Аллергические реакции не отмечаются.

Объективно: общее состояние ребенка тяжелое. Температура тела 39,5 °С. Вялый, адинамичный, сухой, глубокий кашель. В акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура, ЧД - 44 в минуту. Перкуторно над легкими укорочение справа ниже угла лопатки и по аксиллярным линиям. Дыхание жесткое, в области укорочения ослабленное, по среднеаксиллярной линии не проводится. Тоны сердца ритмичные, учащены, приглушены, ЧСС - 120 в минуту. Живот мягкий, умеренная болезненность в правом подреберье и эпигастрии. Печень +1,0 см, эластичная. Селезенка - по краю реберной дуги слева, безболезненная. Стула не было 1 сут. Мочится реже, цвет мочи желтый. ОАК: RBC - $4,3 \times 10^{12}/л$; Hgb - 112 г/л; WBC - $25,0 \times 10^9$; П/я - 8%; NEU - 62%; EOS - 3%; LYM - 23%; MON - 4%; СОЭ - 45 мм/ч.

ОАМ: удельный вес - 1018; белок - 0,066%; LEU - 2-3 в поле зрения; RBC - нет.

Рентгенограмма органов грудной клетки



1. Внебольничная нижнедолевая правосторонняя пневмония, тяжелой степени, острое течение, осложненная правосторонним плевритом, ДНц. Диагноз поставлен на основании: жалоб на высокую температуру, боли в животе, сухой кашель, болезненность в груди при кашле больше справа, отсутствие аппетита, вялость; анамнеза заболевания: мальчик заболел после переохлаждения на прогулке и контакта с больным ОРВИ отцом 5 дней назад, когда впервые повысилась температура тела, появились насморк и кашель; анамнеза жизни: не отличался повышенной заболеваемостью, рос и развивался соответственно возрасту, перенес отит, ОРВИ 2-3 раза в год, ветряную оспу, что может свидетельствовать об остром заболевании и исключает хроническое; объективно - общее

состояние тяжелое. Таким образом, имеются следующие синдромы: *гипертермический* (температура тела 39,5 °С); *интоксикационный* (вялость, адинамия, снижение аппетита); *респираторный* (сухой, глубокий кашель, боль в грудной клетке при кашле, укорочение перкуторного звука над легкими справа ниже угла лопатки и по аксиллярным линиям, аускультативно дыхание жесткое, в области укорочения ослабленное, по среднеаксиллярной линии не проводится); *абдоминальный* (боли в животе при пальпации в правом подреберье и эпигастрии) и синдром ДН (участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры, тахипноэ - до 44 в минуту, тахикардия - до 120 в минуту, приглушенность тонов сердца). Диагноз подтвержден дополнительными методами исследования.

2. В ОАК - лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево с ускорением СОЭ, что доказывает наличие инфекционного воспалительного процесса. Наличие снижения Hgb может служить прогностическим признаком риска затяжного процесса при пневмонии, поэтому необходим контроль в динамике за этим показателем. В ОАМ - умеренная протеинурия. На рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции деформирование и расширение корня легкого, очагово-сливная инфильтративная тень справа в области нижней доли, синусы справа не прослеживаются, что подтверждает основной диагноз и его осложнение.

3. Абдоминальный синдром при пневмонии у детей развивается преимущественно при локализации воспалительного процесса в нижней доле, а также при вовлечении плевры за счет висцеро-висцеральных рефлексов, которые идут от раздраженного внутреннего органа по пути вегетативных нервов, далее через вегетативные узлы, спинной мозг и по такой же нисходящей дуге в другой внутренний орган, где отражается и развивается раздражение.

4. Проведение УЗИ органов грудной клетки для исследования выпота жидкости в плевральную полость, рентгенограммы легкого справа в боковой проекции с последующей консультацией хирурга и определения необходимости плевральной пункции. *Лечебные мероприятия:* госпитализация ребенка в палату интенсивной терапии; диета щадящая, легкоусвояемая, витаминизированная; оксигенотерапия; антибиотикотерапия; дезинтоксикационная, симптоматическая терапии.

5. Тактика выбора антибактериальной терапии связана с определением характера пневмонии. В данном случае у ребенка внебольничная пневмония и предположительна этиологическая роль пневмококковой инфекции. Учитывая тяжесть заболевания, следует выбрать амоксициллин для парентерального применения из расчета 50 мг/кг в сутки; альтернативной группой служат цефалоспорины II-IV поколения, также парентерально.

4. Задания для групповой работы

1. Задание: Разработать алгоритм действий врача-педиатра по ведению остро заболевших детей с кашлем.

Эталон алгоритма:

№ п/п	Действия врача
1.	<p>Направить в стационар с диагнозом вероятно тяжелой пневмонии при наличии хотя бы одного из следующих симптомов, независимо от уровня температуры:</p> <ul style="list-style-type: none"> - тахипноэ в отсутствие обструкции; - втяжение межреберий в отсутствие обструкции; - стонущее (кряхтящее) дыхание (плеврит?); - центральный цианоз, снижение SaO₂<90%; - признаки токсикоза (сонливость, нарушение сознания, отказ от еды и питья, резкая бледность при повышенной температуре).
2.	<p>Направить на рентгенологическое исследование при отсутствии указанных в п.1 признаков тяжести, но при наличии хотя бы одного из следующих признаков:</p> <ul style="list-style-type: none"> - T>38° более 3 дней; - локальные физикальные признаки пневмонии; - асимметрия хрипов, особенно при наличии конъюнктивита и других симптомов микоплазменной инфекции.
3.	Ребенка с ОРЗ и обструкцией направить на рентгенологическое исследование при наличии

	асимметрии хрипов или высоком лейкоцитозе.
4.	Детей с фебрильной температурой в течение 1-2 дней в отсутствии указанных выше признаков наблюдать на дому как больных без пневмонии.
5.	При подтвержденном диагнозе пневмонии и отсутствии показаний для госпитализации незамедлительно начать АБТ. Назначить другие направления терапии – по показаниям.
6.	Общий анализ крови 1 раз при постановке диагноза, контроль – по показаниям.
7.	Контроль состояния на следующий день и через 2-3 дня от начала терапии. Кратность дальнейшего наблюдения – по состоянию (обязательно через 7-10 дней от начала терапии).
8.	Оценить эффект стартовой АБТ – не позднее 48 ч от ее начала.
9.	При отсутствии ответа на стартовую АБТ в течение 48 ч (сохранение высокой лихорадки, нарастание дыхательной недостаточности, появление возбуждения или угнетения сознания) – направить в стационар.
10.	При положительном ответе на стартовую терапию - продолжить АБТ при типичной ВП до 7-10 дней, при атипичной – до 10-14 дней.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля*

1. Варианты течения внебольничной пневмонии.

2. Возрастные критерии тахипноэ?

3. Определение степени острой дыхательной недостаточности по клиническим критериям.

4. Показания к госпитализации при острой пневмонии?

5. Принципы инфузионной терапии при острой пневмонии.

3) *Решить ситуационную задачу:*

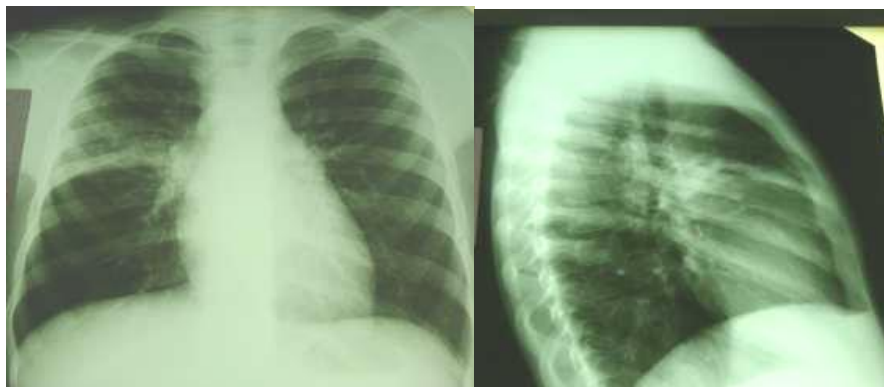
Мальчик Ч., 10 лет – поступил на 6-й день (Т до 39,5⁰ С, катаральные явления); дома получал Арбидол.

При поступлении: тонзиллит, яркие конъюнктивы, кашель непродуктивный. Справа дыхание ослаблено, притупление перкуторного звука, небольшое количество хрипов. Общий анализ крови:

Л- 8,0x10⁹/л, п/я – 5%, с/я – 57%, СОЭ 26 мм/ч, СРБ - 10 мг/л, АСЛО - 322 ед.

Определение уровня АТ к микоплазме, хламидиям – специфические IgA, IgM отриц.

Рентгенограмма органов грудной клетки в 2-х проекциях:



Вопросы

1. Оцените рентгенограмму органов грудной клетки.
2. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
3. Проведите дифференциальную диагностику с другими заболеваниями.

4. Чем можно объяснить отрицательный результат исследования на маркеры «атипичных» возбудителей заболевания?

5. Назначьте терапию.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия: Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. Практическое руководство/ В.К. Таточенко . – 2-е изд., испр. – 2015 – 396 с.

Тема 3.4: Аллергические заболевания органов дыхания (семинар 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике, рациональной терапии и профилактике аллергических заболеваний органов дыхания у детей, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, лечению, алгоритмам ведения и реабилитации пациентов с аллергическими заболеваниями органов дыхания.

- Изучить клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с аллергическими заболеваниями органов дыхания.

- Закрепить практические навыки по диагностике и лечению аллергических заболеваний органов дыхания, ведению пациентов на педиатрическом участке.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при аллергических заболеваниях органов дыхания у детей.

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и особенности течения аллергических заболеваний органов дыхания у детей в зависимости от возраста ребенка.

- Методы диагностики аллергических заболеваний органов дыхания.

- Международную и рабочую классификацию бронхиальной астмы, аллергического ринита.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

- Показания к госпитализации при бронхиальной астме. Подходы к медикаментозной и немедикаментозной терапии аллергических заболеваний органов дыхания с позиций доказательной медицины.

- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей при аллергических заболеваниях органов дыхания и интерпретировать их результаты.

- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.

- Пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (пульсоксиметр, небулайзер, спейсер и пр.).

- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию аллергических заболеваний органов дыхания в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.

- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях (острый приступ бронхиальной астмы).
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения детей с аллергическими заболеваниями органов дыхания.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с аллергическими заболеваниями органов дыхания.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмами оказания медицинской неотложной помощи при обострении бронхиальной астмы.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии аллергических заболеваний органов дыхания у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Навыками разработки плана диспансерного наблюдения.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

- Аллергический ринит.
- Аллергический ларингит, фарингит, трахеит, бронхит.
- Методы аллергодиагностики.
- Методы оценки функции внешнего дыхания (спирометрия, пневмотахометрия, пикфлоуметрия).
- Мониторинг бронхиальной астмы (БА) у детей: Оценка контроля; АСТ-тест; АСQ-5-тест.
- Ингаляционные средства доставки препаратов.
- Рациональный выбор ингаляционного средства доставки препарата.
- Немедикаментозные методы лечения БА.
- Реабилитация, диспансеризация, профилактика.

Справочная информация по теме занятия:

Топические (интраназальные) кортикостероиды

Химическое название, возраст начала применения	Торговое название; компания-производитель	Количество вещества в 1 вдохе (дозе) / число доз в упаковке	Суточная доза Min-max
Беклометазон (с 6 лет)	1. Насобек (Айвекс) 2. Альдецин (Шеринг-Плау)	50 мкг / 200 и 100 доз	100-400мкг
Флутиказона пропионат (с 4 лет)	Фликсоназе (ГлаксоСмитКляйн)	50 мкг / 120 доз	100-200 мкг
Мометазона фураат (с 2 лет)	Назонекс (Шеринг-Плау)	50 мкг / 120 доз	100-200 мкг

Флутиказона фураат (с 2 лет)	Авамис	27,5 мкг/ 120 доз	55 мкг-220 мкг
Будесонид (с 6 лет)	Тафен (Lek)	50 мкг / 200 доз	100-200 мкг

Классификация деконгестантов по продолжительности их действия

Продолжительность эффекта	Препарат
Короткого действия (до 4-6 часов)	Нафазолин Тетризолин
Средней продолжительности (до 8-10 часов)	Ксилометазолин
Длительного действия (до 12 часов)	Оксиметазолин

Препараты для проведения ирригационно-элиминационной терапии

Название препарата	Концентрация раствора	Возраст применения
Аквалор бэби капли и мягкий душ	Изотонический	С рождения
Аквалор софт		С 6 мес
Аквалор норм		С 6 мес
Аквалор форте	Гипертонический	С 1 года
Аквалор экстра форте	Гипертонический	С 2 лет
Физиомер Нежное промывание		С 2-х недель
Физиомер Мягкое промывание		С 3-х лет
Физиомер Умеренное промывание		С 6 лет
Физиомер Сильное промывание	Изотонический	С 10 лет
Физиомер концентрированный	Гипертонический	С 2-х лет
Аква Марис капли назальные	Изотонический	С 1 года
Аква Марис Бэби		
Аква Марис стронг		
Аква Марис плюс	Изотонический и дексапантенол	С 1-го года
Салин спрей	Гипотонический 0,65%	С 1-го года
Мореназал назальные капли	Изотонический	С 1-го года
Мореназал спрей назальный		
Ринорин	Изотонический	С 1-го года

Примечание: В связи с опасностью развития среднего отита при несоблюдении правил использования препараты в виде спрея у детей грудного возраста применять не рекомендуется.

2. Практическая работа. *Выполнение практических заданий (решение тестовых заданий, ситуационных задач, отработка практических навыков (оценка результатов аллергологического исследования; ингаляционная техника с помощью ДАИ+спейсер, ДАИ, ДПИ у детей различного возраста).*

Тестовые задания:

Инструкция: выберите один правильный ответ

- КАКИЕ ПРЕПАРАТЫ НЕ ВКЛЮЧЕНЫ В СТАНДАРТЫ ЛЕЧЕНИЯ СЕЗОННОГО АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА ЛЕГКОГО ТЕЧЕНИЯ
 - системные антигистаминные препараты
 - препараты кромогликата натрия
 - топические глюкокортикостероиды
 - топические антигистаминные препараты
- К ДЕКОНГЕСТАНТАМ СРЕДНЕЙ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ДЕЙСТВИЯ (ДО 8-10 ЧАСОВ) ОТНОСЯТСЯ
 - оксиметазолин
 - ксилометазолин
 - нафазолин
 - тетризолин

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

3. АЛЛЕРГОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНИТ ВКЛЮЧАЕТ
 - 1) сбор аллергологического анамнеза
 - 2) постановку кожных тестов
 - 3) риноскопию
 - 4) рентгенографию околоносовых пазух

4. ФАРМАКОТЕРАПИЯ КРУГЛОГОДИЧНОГО АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА ЛЕГКОГО ТЕЧЕНИЯ ПРЕДУСМАТРИВАЕТ ИСПОЛЬЗОВАНИЕ СЛЕДУЮЩИХ ПРЕПАРАТОВ
 - 1) Кромоны
 - 2) топические антигистаминные препараты
 - 3) интраназальные стероиды
 - 4) антибактериальные препараты местного действия

5. У БОЛЬНОГО СЕЗОННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНОСИНУСИТ В СТАДИИ ОБОСТРЕНИЯ, ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ. ТАКТИКА ВРАЧА-ПЕДИАТРА
 - 1) консультация аллерголога
 - 2) проведение специфической иммунотерапии
 - 3) назначение антибиотикотерапии
 - 4) комбинированная терапия: ИНГКС+антигистаминный препарат системного действия

6. РАЗРЕШЕНЫ К ПРИМЕНЕНИЮ С 2-Х-ЛЕТНЕГО ВОЗРАСТА СЛЕДУЮЩИЕ ИНТРАНАЗАЛЬНЫЕ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДЫ
 - 1) беклометазон
 - 2) флутиказона пропионат
 - 3) мометазона фураат
 - 4) флутиказона фураат
 - 5) будесонид

Установите соответствие

7. НЕПАТЕНТОВАННЫХ НАЗВАНИЙ ПРЕПАРАТОВ ГРУППЕ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ

1. интраназальные глюкокортикостероиды	А. дезлоратадин фесофенадин левоцетиризин эбастин рупатадин
2. топические кромоны	Б. беклометазона дипропионат будесонид флутиказона пропионат флутиказона фураат мометазона фураат
3. антагонисты лейкотриенов	В. кромогликат
4. пероральные блокаторы H ₁ -гистаминовых рецепторов	Г. азеластин левокабастин олоптадин
	Д. монтелукаст зафирлукаст
	Е. оксиметазолин ксилومتазолин

8. КЛИНИЧЕСКИХ СИМПТОМОВ ОПРЕДЕЛЕННОЙ ИХ ГРУППЕ

1. основные клинические симптомы АР	А. головная боль
2. дополнительные симптомы АР	Б. заложенность носа
3. неспецифические симптомы при АР	В. зуд в носу
	Г. темные круги по глазами
	Д. носовые кровотечения
	Е. нарушение сна
	Ж. ринорея
	З. чихание

Ответы:

1 - 3	5 - 1,4
2 - 2	6 - 3,4
3 - 1,2	7 - 1-Б; 2-В; 3-Д; 4-А
4 - 1,2	8 - 1-Б,В,Ж,З; 2-Г,Д; 3-А,Е

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулировать клинический диагноз.
2. Назначить лечение на момент обращения.
3. Каковы основные принципы лечения данного заболевания?
4. В консультации каких специалистов нуждается ребенок?
5. Оцените результаты аллергологических исследований.
6. Объясните причину положительного результата на травяной экстракт.
7. Показана ли ребенку АСИТ? Если да, то каким аллергеном?
8. Какой специалист определяет показания и проводит АСИТ?
9. Какой метод проведения АСИТ Вы будете рекомендовать?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

С., 10 лет, осмотрен педиатром в связи с жалобами на заложенность носа, чихание, обильные выделения из носа, нарушение сна в связи с затруднением носового дыхания, зуд век, слезотечение, светобоязнь. Дата обращения 10 мая.

Анамнез заболевания: ребенок заболел 4 года назад, когда в начале мая появились сильный зуд и жжение глаз, слезотечение, светобоязнь, гиперемия конъюнктивы. Позднее к описанным клиническим проявлениям присоединились зуд в области носа и носоглотки, чихание, заложенность носа, обильные выделения из носа. Некоторое облегчение приносили антигистаминные и сосудосуживающие препараты. К середине июня симптомы заболевания полностью прекратились.

Из семейного анамнеза известно, что мать ребенка страдает нейродермитом, у самого больного проявления атопического дерматита отмечались до 3 лет.

Проведенные исследования:

- кожный прик-тест: береза «+++», травы «+++»
- ImmunoCAP специфические IgE: береза 15 kU_A/l, травы 6,3 kU_A/l
- результаты теста на компоненты аллергенов ImmunoCAP:

Bet v1 10,1 kU_A/l

Bet v 2 (профилин) < 0,1 kU_A/l

Bet v 4 (полкальцин) 5,2 kU_A/l

Bet v 6 < 0,1 kU_A/l

Phl p 1 < 0,1 kU_A/l

Phl p 5 < 0,1 kU_A/l

Phl p 7 (полкальцин) 5,8 kU_A/l

Phl p 12 (профилин) < 0,1 kU_A/l

Общий анализ крови: Нв – 112 г/л, Эр – $3,2 \times 10^{12}$ /л, Лейк – $7,2 \times 10^9$ /л, п/я – 3%, с – 34%, э – 12%, л – 50%, м – 1%, СОЭ – 5 мм/ч.

При осмотре: мальчик астенического телосложения. Кожа над верхней губой и в области крыльев носа раздражена, отечна, гиперемирована. Дыхание через нос резко затруднено, больной чихает, чихает. Из носа обильные водянистые выделения. Веки отечны, конъюнктивита гиперемирована, слезотечение. Частота дыхания 22 в минуту. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Стул и мочеиспускание не нарушены.

1. Диагноз: аллергический риноконъюнктивит, среднетяжелое течение, период обострения, сенсибилизация к пыльце березы.
2. А) Гипоаллергенный быт и режим (уменьшение контакта с причинно-значимыми пыльцевыми аллергенами). Исключение из рациона фруктов (яблоко, груша, персик, вишня, киви, абрикос,

клубника), овощей (морковь, сельдерей, петрушка, спаж, картофель), орехов и бобов (лесной орех, грецкий орех, миндаль, арахис, соя, фасоль, горох).

Б) Интраназальные ГКС до окончания цветения березы + 2 недели. В первые 3–5 дней в связи с выраженностью назальных симптомов допускается их использование в удвоенной дозе.

В) Ирригационная терапия 3–4 раза в сутки (обязательно за 10 минут до применения ИНГКС)

Г) Системные антигистаминные препараты (например, дезлоратадин 5 мг 1 раз в сутки)

Д) Глазные капли: 1% раствор дексаметазона 3 раза в сутки до 7 дней.

Е) Деконгестанты – по потребности (желательно избегать курсового применения).

3. Принципы лечения:

1. Контроль за окружающей средой (уменьшение контакта с причинно-значимыми пыльцевыми аллергенами и неспецифическими триггерами).

2. АСИТ в течение 3–5 лет.

3. Фармакотерапия.

4. Обучение родителей и пациента.

4. Консультация окулиста, так как имеются симптомы поражения глаз.

Консультация аллерголога с целью наблюдения ребенка в периоде обострения заболевания и коррекции терапии. В последующем – решение вопроса о целесообразности проведения АСИТ. Консультация оториноларинголога при неэффективности проводимой терапии с целью исключения бактериальных осложнений.

5. По результатам кожного прик-теста и определения специфических IgE методом ImmunoCAP имеет место сенсibilизация к аллергенам пыльцы березы и трав.

6. Ответ IgE на перекрестно реагирующие полкальцины (Bet v 4 и Phl p 7) объясняет положительный результат на травяной экстракт.

7. АСИТ показана. Результат для специфического компонента пыльцы березы Bet v1 указывает на то, что сенсibilизация к пыльце березы является истинной, и АСИТ аллергеном пыльцы березы – адекватное лечение.

8. Определяет показания и проводит АСИТ только врач аллерголог-иммунолог, имеющий опыт проведения этого вида лечения.

9. Сублингвальный предсезонно-сезонный метод.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Мать с ребёнком 3,5 лет обратилась к врачу-педиатру участковому с жалобами на приступообразный спастический кашель, свистящее дыхание, одышку, возникшие у сына при посещении цирка.

Ребёнок от первой нормально протекавшей беременности, срочных родов. Масса при рождении – 3250 г, длина – 50 см. Период новорождённости протекал без особенностей. На искусственном вскармливании с 4 месяцев. С раннего возраста страдает атопическим дерматитом.

Семейный анамнез: у отца – бронхиальная астма.

С 2 лет стал часто болеть респираторными заболеваниями, сопровождавшимися субфебрильной температурой, кашлем, одышкой. С 3-летнего возраста приступы одышки и кашля возникали 3–4 раза в год на фоне острых респираторных инфекций, при контакте с животными, на фоне физической нагрузки.

При осмотре состояние средней степени тяжести. Температура – 36,7°C. Кашель приступообразный, малопродуктивный, дистантные хрипы. Одышка экспираторная, с участием вспомогательной мускулатуры. Кожа бледная, сухая, лёгкий цианоз носогубного треугольника. На коже сгибательной поверхности верхних и нижних конечностей в области подколенных ямок и локтевых суставов имеются участки гиперемии, лихенификации кожи, единичные папулезные

элементы, следы расчёсов. ЧД – 32 в минуту. Слизистая оболочка зева слегка гиперемирована. Грудная клетка вздута, над лёгкими перкуторный звук с коробочным оттенком, дыхание в лёгких проводится во все отделы, жёсткое, с удлинённым выдохом, с обеих сторон выслушиваются диффузные сухие свистящие и единичные влажные хрипы. Тоны сердца приглушены. ЧСС – 88 ударов в минуту. Паренхиматозные органы не увеличены. Физиологические отправления не нарушены.

В общем анализе крови: эритроциты – $4,6 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 120 г/л, лейкоциты – $6,8 \times 10^9/л$, эозинофилы – 8%, палочкоядерные – 3%, сегментоядерные – 28%, лимфоциты – 51%, моноциты – 10%, СОЭ – 10 мм/час.

В общем анализе мочи: удельный вес – 1018; прозрачная, белок – отрицательно, лейкоциты 2–3 в поле зрения, эритроциты – нет.

Рентгенограмма органов грудной клетки: лёгочные поля прозрачные, усиление бронхолёгочного рисунка, очаговых и инфильтративных теней нет, средостение не изменено.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Какой препарат Вы бы рекомендовали пациенту для купирования данного состояния?

Укажите дозу лекарственного препарата и путь доставки.

5. Определите тактику ведения пациента после купирования обострения и дайте её обоснование.

Эталон ответа:

1. Бронхиальная астма atopическая, легкое персистирующее течение, обострение. Atopический дерматит, детский, эритематозно-сквамозная форма с лихенификацией, ограниченный, легкий.

2. Диагноз «бронхиальная астма» установлен на основании жалоб больного на приступообразный спастический кашель, свистящее дыхание, одышку; клинико-anamnestических данных о возникновении приступов бронхообструкции при контакте с аллергенами и воздействии неспецифических триггеров, о признаках бронхообструкции при осмотре (приступообразный кашель спастического характера, экспираторная одышка, дистантные хрипы, коробочный оттенок перкуторного звука, жесткое дыхание с удлинённым выдохом, масса сухих свистящих и единичные влажные хрипы в легких), о наличии признаков дыхательной недостаточности (одышка с участием вспомогательной мускулатуры, цианоз носогубного треугольника, снижено соотношение ЧСС и ЧД).

Бронхиальная астма atopическая – так как отягощен аллергологический анамнез (наличие atopического дерматита), отягощен генеалогический анамнез по atopии (у отца бронхиальная астма).

Течение легкое персистирующее – приступы возникают 3-4 раза в год, отсутствуют ночные симптомы заболевания, но снижена переносимость физической нагрузки.

Обострение астмы – так как при осмотре имеются жалобы на приступообразный спастический кашель, свистящее дыхание, одышку; при объективном обследовании у ребенка выявлен бронхообструктивный синдром, синдром дыхательной недостаточности.

Диагноз «atopический дерматит» установлен на основании клинико-anamnestических данных: в анамнезе имеются указания на наличие atopического дерматита с раннего возраста, при осмотре выявлены изменения кожи – сухость, в области подколенных ямок и локтевых сгибов участки гиперемии, лихенификации кожи, единичные папулезные элементы, следы расчёсов).

3. Рекомендуются: исследование уровня специфических иммуноглобулинов E в сыворотке крови (к пищевым, бытовым, эпидермальным аллергенам) для выявления сенсibilизации к определенным видам аллергенов и составления рекомендаций по их элиминации; оценка воспаления дыхательных путей (уровень оксида азота в выдыхаемом воздухе, эозинофилы в мокроте) – для подтверждения эозинофильного воспаления дыхательных путей; определение сатурации O₂ – для оценки степени тяжести дыхательной недостаточности.

4. Короткодействующий β₂-агонист (Сальбутамол) с помощью дозирующего аэрозольного ингалятора со спейсером или через небулайзер (100 мкг на ингаляцию от 2 до 4 раз или 1 мл раствора для небулайзера+2 мл 0,9% р-ра Натрия хлорида). Возможно использование комбинированного препарата (Фенотерол+Ипратропия бромид) с помощью дозирующего аэрозольного ингалятора со спейсером или через небулайзер (10 капель раствора для небулайзера+2 мл 0,9% р-ра Натрия хлорида).

5. Ограничение воздействия триггеров. Элиминационные мероприятия должны иметь персонифицированный характер с учетом вида сенсibilизации. Ограничение воздействия на организм триггеров оказывает влияние на снижение активности болезни.

Базисная терапия – ингаляционные кортикостероиды (ИГКС) в низких дозах (Будесонид, Флутиказона пропionato), симптоматическая терапия короткодействующими β₂ агонистами по потребности. ИГКС являются наиболее эффективными препаратами и составляют первую линию терапии для контроля БА любой степени тяжести. В соответствии с клиническими рекомендациями у пациентов, ранее не получавших лечения, в качестве стартовой терапии должна назначаться монотерапия низкими дозами ИГКС.

Альтернативным вариантом являются антагонисты лейкотриеновых рецепторов (Монтелукаст).
Обучение пациентов (информация о симптомах заболевания, обучение правильной технике ингаляций, мониторингу симптомов астмы) – для достижения комплаентности и приверженности назначенному плану лечения.
При достижении контроля – немедикаментозные методы лечения (ЛФК, физиотерапия, санаторно-курортное лечение).

Диспансерное наблюдение у врача-педиатра участкового и врача-аллерголога-иммунолога.

Отработка и закрепление практических навыков

Навык: оценка результатов различных методов исследования:

1. Во время приступа бронхиальной астмы у ребенка 8 лет показатель сатурации оксигемоглобина составляет 93%, показатель ПСВ при пикфлоуметрии – 68% от наилучшего индивидуального показателя. Оцените тяжесть приступа.
2. У ребенка круглогодичные симптомы ринита. При постановке кожных скарификационных проб получены следующие результаты:
клевц домашней пыли Dermatophagoides farinae - волдырь 8 мм с псевдоподиями;
клевц домашней пыли Dermatophagoides pteronissinus – волдырь 2-3 мм, заметен только при натягивании кожи;
шерсть кошки – отсутствие волдыря и гиперемии.

Навык: обучить ребенка младше 3-х лет технике ингаляций препарата базисной терапии бронхиальной астмой в форме ДАИ.



Алгоритм ингаляционной терапии для детей 0 – 2 (3) года:

1. Использовать ДАИ + спейсер с лицевой маской.
2. Спокойное дыхание.
3. 5-10 вдохов (за 30 секунд) после каждого распыления через спейсер с клапаном (!!!) и лицевой маской.
4. Маска должна плотно прилегать к лицу (!!!)

Навык: обучить ребенка 3-7 лет технике ингаляций препарата базисной терапии бронхиальной астмой в форме ДАИ.

Алгоритм ингаляционной терапии для детей 3 – 7 лет:

1. Использовать ДАИ + спейсер с мундштуком.
2. Спокойное дыхание
3. 5-10 вдохов после каждого распыления через спейсер малого или большого (старше 5 лет) объема с клапаном (!) и мундштуком
4. Если используется спейсер без клапана, необходимо вдыхать через рот, выдыхать через нос. Выдох в спейсер без клапана сделает ингаляцию неэффективной!

Навык: обучить ребенка старше 7 лет технике ингаляций препарата базисной терапии бронхиальной астмой в форме ДАИ.

Алгоритм ингаляционной терапии для детей старше 7 лет с помощью ДАИ:

1. Максимально медленный (в течение 3-5 сек.) и глубокий вдох с задержкой дыхания на 10 сек.
2. Максимально медленная ингаляция должна быть осуществлена как можно раньше, т.е. (по возможности) у детей младше 7 лет!

Навык: обучить ребенка 5 лет и старше технике ингаляций препарата базисной терапии бронхиальной астмой в форме ДПИ.



Алгоритм ингаляционной терапии для детей 5 лет и старше с помощью ДПИ:

1. Быстрый (1-2 сек) и глубокий вдох.

4. Задания для групповой работы:

- **Клинический разбор больных** по теме занятия (КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница», пульмонологическое отделение);

- **Описать рентгенограмму органов грудной клетки** пациента с бронхиальной астмой:



Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

- Методы исследования функции внешнего дыхания.
- Возможности пикфлоуметрии.
- Интерпретация результатов пикфлоуметрии.
- Интерпретация результатов спирометрии.
- Интерпретация АСТ-теста.
- В чем разница между опросниками ACQ-5 и АСТ?
- Правила интерпретации результатов аллергологического исследования.
- Топические (интраназальные) кортикостероиды, применяемые в педиатрической практике для лечения аллергического ринита?
 - Как классифицируются интраназальные деконгестанты по продолжительности действия?
- Назовите препараты для проведения ирригационно-элиминационной терапии при лечении аллергического ринита у детей.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один или несколько правильных ответов

1. КРИТЕРИЯМИ КОНТРОЛЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ ЯВЛЯЮТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ БОЛЕЗНИ

- 1) частота дневных симптомов
- 2) частота ночных приступов удушья
- 3) скоростные показатели функции легких
- 4) доза ингаляционного глюкокортикостероида

2. ТЕСТ С БРОНХОДИЛАТАТОРОМ СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ, ЕСЛИ ИМЕЕТ МЕСТО

- 1) увеличение ОФВ1 после ингаляции сальбутамола на 10%
- 2) увеличение ОФВ1 после ингаляции сальбутамола на 12%
- 3) увеличение ОФВ1 после ингаляции сальбутамола на 100 мл
- 4) увеличение ОФВ1 после ингаляции сальбутамола на 200 мл

3. ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ДЛЯ БАЗИСНОЙ ТЕРАПИИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) ингаляционные ГКС
- 2) препараты кромоглициевой кислоты
- 3) антагонисты лейкотриенов
- 4) теофиллины
- 5) селективные бета2-агонисты короткого действия

4. ПРЕПАРАТАМИ ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ ОБОСТРЕНИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) беклометазона дипропионат
- 2) сальбутамол
- 3) комбинация салметерол + флутиказона пропионат
- 4) монтелукаст натрия

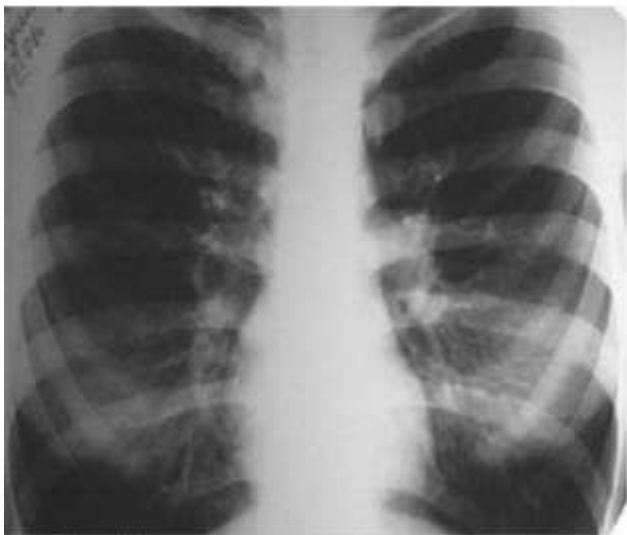
5. ЧТО НЕОБХОДИМО ПРЕДПРИНЯТЬ, ЕСЛИ У ПАЦИЕНТА 12 ЛЕТ НЕКОНТРОЛИРУЕМОЕ ТЕЧЕНИЕ АТОПИЧЕСКОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ НА ФОНЕ БАЗИСНОЙ ТЕРАПИИ ФЛУТИКАЗОНОМ ПРОПИОНАТОМ 200 МКГ В СУТ

- 1) назначить монтелукаст натрия в дозе 5 мг в сутки
- 2) увеличить дозу флутиказона пропионата в 2 раза
- 3) назначить комбинацию салметерол+флутиказона пропионат в дозе 25/50 мкг по 2 ингаляции 2 раза в сутки
- 4) ничего не менять в базисной терапии, рекомендовать ежедневно использовать сальбутамол

Ответы:

1 – 1,2
2 – 2,4
3 – 1,3
4 - 2
5 – 3

4) Опишите рентгенограмму органов грудной клетки у пациента с бронхиальной астмой:



Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации «Аллергический ринит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.
2. Клинические рекомендации «Бронхиальная астма у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017.

Дополнительная:

1. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. Практическое руководство/ В.К. Таточенко . – 2-е изд., испр. – 2015 – 396 с.
2. Аллергология и иммунология. Под ред. Хаитова Р.М., Ильиной Н.И. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

Тема 3.4: Аллергические заболевания органов дыхания (практическое занятие 6 ч)

Цель: Закрепление практических умений по рациональной терапии и ведению детей с бронхиальной астмой, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Закрепить теоретические знания и практические навыки по фармакотерапии, ступенчатому подходу к базисной терапии бронхиальной астмы.
- Закрепить практические навыки по оценке контроля бронхиальной астмы.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения) по оказанию медицинской помощи больным с бронхиальной астмой.
- Этиологию, патогенез, клиническую картину и особенности течения бронхиальной астмы в зависимости от возраста ребенка.
- Методы диагностики бронхиальной астмы.
- Международную и рабочую классификацию бронхиальной астмы.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Показания к госпитализации при бронхиальной астме. Подходы к медикаментозной и немедикаментозной терапии бронхиальной астмы с позиций доказательной медицины.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей с бронхиальной астмой и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (пульсоксиметр, небулайзер, спейсер, ДАИ, ДПИ).
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию бронхиальной астмы в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях (острый приступ бронхиальной астмы).
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения детей с бронхиальной астмой.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с бронхиальной астмой.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмами оказания медицинской неотложной помощи при обострении бронхиальной астмы.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии бронхиальной астмы; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Навыками разработки плана диспансерного наблюдения.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

1. Фармакотерапия бронхиальной астмы.
2. Ступенчатый подход к базисной терапии бронхиальной астмы.
3. Оценка контроля бронхиальной астмы.
4. АСИТ при бронхиальной астме.
5. Обучение пациентов.

2. Практическая работа. Выполнение практических заданий:

- клинические разборы больных с бронхиальной астмой (КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница, пульмонологическое отделение);
- отработка практических навыков по оценке контроля бронхиальной астмы.
- решение ситуационных задач.

Практический навык «Оценка контроля бронхиальной астмы»

Алгоритм оценки контроля бронхиальной астмы:

1. Оценивается по 4 клиническим проявлениям: частота дневных симптомов в течение недели, ограничение физической активности ребенка, частота использования бронхолитических препаратов в течение недели, наличие ночных симптомов астмы.
2. Функциональные показатели не учитываются.
3. Контроль над бронхиальной астмой оценивается 1 раз в 4 недели.
4. Выделяют 3 уровня контроля.
5. Рекомендуется использовать нижеприведенную таблицу по оценке контроля над бронхиальной астмой.

Уровни контроля			
В течение последних 4 недель ребенок имел:	Хороший контроль	Частичный контроль	Неконтроль
Дневные симптомы более чем несколько минут, более чем 2 раза в неделю (<i>для детей до 6 лет – чаще, чем 1 раз в неделю</i>)	Ничего из перечисленного	1 – 2 симптома	3 – 4 симптома
Любое ограничение активности вследствие астмы (бегает/играет меньше других детей, легче устает во время прогулки/игры)?			
Использование бронходилататоров чаще, чем 2 раза в неделю (<i>для детей до 6 лет – чаще, чем 1 раз в неделю</i>)			
Наличие ночных пробуждений или ночного кашля из-за астмы			

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Оценить жалобы, анамнез, данные объективного осмотра пациента. Сформулировать и обосновать диагноз.
2. Назначить план обследования.
3. Обосновать тактику ведения данного пациента.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Жалобы: кашель, частые бронхиты с одышкой. Отмечают усиление кашля в течение последнего месяца.

Анамнез заболевания: частые обструктивные бронхиты в течение 2-х лет (за последний год 5 эпизодов, 2 из которых не связаны с ОРВИ). В течение последнего месяца ежедневно беспокоит сухой приступообразный кашель, который усиливается ночью (ночные с-мы с пробуждением ребенка отмечаются в среднем 2 раза в неделю), при физической и эмоциональной нагрузке, периодически сопровождается хрипами и затруднением дыхания. Ингаляции беродуала улучшают состояние. Средняя потребность в беродуале 2-3 раза в неделю (за последний месяц). Физическая активность ребенка ограничена в связи с появлением с-мов (кашель, затрудненное дыхание) на фоне двигательной активности. Кроме того, в течение длительного времени отмечается заложенность носа в утренние часы, «храпящее» дыхание во сне, иногда залповые чихания, зуд носа.

В личном анамнезе ребенка: atopический дерматит, сенсibilизация к БКМ; после 1,5 лет – ремиссия

Семейный анамнез:

- мать – контактный дерматит (листья томатов)
- отец – хронический гайморит
- бабушка по линии матери – поллиноз по типу риноконъюнктивита, сенсibilизация к пыльце луговых трав

Бытовой анамнез: контакт с кошкой; подушки с пухо-перовым наполнителем; шерстяные ковры.

Объективные данные: дыхание через нос затруднено, выделений из носа нет. «Географический» язык. Небные миндалины выходят за пределы дужек, без гиперемии. Грудная клетка обычной формы. При аускультации: выдох удлинён, при форсированном дыхании выслушиваются единичные свистящие хрипы. ЧД-22-24 в мин. Тоны сердца чистые, ритмичные. ЧСС – 96 в мин.

Данные из амбулаторной карты:

- Зафиксировано 4 эпизода обструктивного бронхита. Запись врача: «Дыхание жесткое, сухие и влажные разнокалиберные хрипы с обеих сторон». В лечении: АБТ, беродуал, пульмикорт.
- Периодически - относительная эозинофилия в ОАК (до 8-10%).

1. Диагноз: Бронхиальная астма, преимущественно аллергическая (атопическая) форма, среднетяжелая персистирующая, неконтролируемая. Аллергический персистирующий ринит?

Данные для обоснования диагноза

1. *Высокий индекс прогноза астмы*

- 4 (5) эпизодов БОС за последние 12 месяцев
- 1 большой критерий: отягощенный по атопии личный анамнез ребенка (атопический дерматит в раннем возрасте (после 1,5 лет – клиническая ремиссия), аллергический ринит?). Не исключается наличие еще 1-го большого критерия – сенсibilизация к ингаляционным аллергенам в связи с наличием клинических с-мов АР и 2-х эпизодов БОС, не связанных с ОРВИ.
- малые критерии: БОС без связи с ОРВИ (не менее 2-х за год); относительная эозинофилия в гемограмме (до 8-10%); возможно, пищевая сенсibilизация в раннем возрасте (наблюдался по поводу АД).

2. *Обоснование бронхиальной астмы*

- наличие хрипов (сухих, свистящих) и кашля, возникающих при нагрузке, смехе или плаче во время или при отсутствии ОРВИ
- Анамнез других аллергических заболеваний (АД и АР)
- Клиническое улучшение на фоне бронхолитической и противовоспалительной терапии (беродуал, будесонид)

2. *Среднетяжелая персистирующая*

- дневные с-мы в течение последнего месяца ежедневные;
- ночные с-мы более 1 раза в неделю;
- нарушение сна (пробуждение по причине развития ночных с-мов)

3. *Неконтролируемая*

- дневные с-мы практически ежедневные
- ограничение физической активности
- использование бронхолитиков более 1раза в неделю
- ночные пробуждения из-за ночного кашля

2. *Дополнительные методы обследования и консультации узких специалистов:*

1. *Консультация аллерголога с целью:*

- аллергологическое исследование (с использованием тест-системы ImmunoCAP или постановка кожных тестов – внутрикожных)
- исследование ФВД (бронхофонография)
- коррекция базисной терапии

2. *Консультация ЛОР с целью:*

- уточнение диагноза АР
- коррекция базисной терапии

Немедикаментозная терапия: элиминационный быт

Медикаментозная терапия БА:

1. *Соответствует ступени 3:*

- первая линия: средние дозы ГКС + КДБА по потребности;
- оценка ответа через 3 месяца.

2. Выбор ГКС: оптимально суспензия будесонида с помощью небулайзера через мундштук. Суточная доза: средняя 500 мкг/сут (по 250 мкг x 2 раза в сут). После ингаляции полоскать ротоглотку. При достижении контроля суточную дозу можно уменьшить до 250 мкг. Альтернатива будесониду при достижении контроля над заболеванием: ДАИ флутиказона пропионат 100-200 мкг/сут. через мундштуковый спейсер с клапаном.

Техника ингаляции:

- Спокойное дыхание

- 5-10 вдохов после каждого распыления через спейсер малого или большого (старше 5 лет) объема с клапаном (!!!) и мундштуком

- Если используется спейсер без клапана, необходимо вдыхать через рот, выдыхать через нос. Выдох в спейсер без клапана сделает ингаляцию неэффективной!

3. Выбор бронхолитика: беродуал через небулайзер по 10 капель x 3 раза в сутки. Продолжительность – по динамике состояния

Медикаментозная терапия АР:

Интраназально мометазона фуруат (Назонекс) или флутиказона фуруат (Авамис) по 1 дозе в каждый носовой ход x 1 раз в сутки. Оценка эффекта через 2-4 недели. При недостаточном эффекте – добавить к терапии АГП. При хорошем эффекте продолжить терапию еще не менее 1 мес. (общая продолжительность получения ИнГКС не менее 2-х мес.)

4. Задания для групповой работы: клинический разбор больных с бронхиальной астмой (КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница», пульмонологическое отделение).

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля (привести вопросы для самоконтроля)

1. Характеристика противовоспалительных (базисных) препаратов в лечении бронхиальной астмы.

2. Средства симптоматической терапии (препараты скорой помощи).

3. Алгоритм действий при обострении бронхиальной астмы.

4. Ведение больных, направленное на достижение и поддержание контроля болезни.

5. Аллергенспецифическая иммунотерапия бронхиальной астмы: показания, продолжительность, методы.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: указать все правильные ответы

1. ПРОТИВОВоспалительными препаратами для базисной терапии бронхиальной астмы являются:

- 1) ингаляционные ГКС
- 2) антагонисты лейкотриенов
- 3) теофиллины
- 4) селективные бета₂-агонисты короткого действия

2. К антагонистам лейкотриенов относятся:

- 1) Монтелукаст
- 2) Левоцетиризин
- 3) Зафирлукаст
- 4) Левокабастин
- 5) Ничего из перечисленного

3. Критериями контроля бронхиальной астмы являются следующие клинические признаки болезни

- 1) частота дневных симптомов
- 2) частота ночных приступов удушья
- 3) скоростные показатели функции легких
- 4) доза ингаляционного глюкокортикостероида

4. ТЕСТ С БРОНХОДИЛАТАТОРОМ СЧИТАЕТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ, ЕСЛИ ИМЕЕТ МЕСТО

- 1) увеличение ОФВ1 после ингаляции сальбутамола на 10%
- 2) увеличение ОФВ1 после ингаляции сальбутамола на 12%
- 3) увеличение ОФВ1 после ингаляции сальбутамола на 100 мл
- 4) увеличение ОФВ1 после ингаляции сальбутамола на 200 мл

Инструкция: укажите один правильный ответ

5. ЧТО ЯВЛЯЕТСЯ СПЕЦИФИЧЕСКИМ РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ В ОТЛИЧИЕ ОТ ДРУГИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЛЕГКИХ:

- 1) деформация легочного рисунка по перибронхиальному типу
- 2) повышенная прозрачность легочных полей (эмфизема)
- 3) уплощение диафрагмы
- 4) увеличение поперечника легочной артерии на уровне промежуточного бронха
- 5) все перечисленные признаки
- 6) признаки отсутствуют

6. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ДЕЙСТВИЯ САЛЬБУТАМОЛА СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 3-5 часов
- 2) 6-8 часов
- 3) 8-12 часов

7. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ДЕЙСТВИЯ ФОРМОТЕРОЛА И САЛЬМЕТЕРОЛА

- 1) 3-5 часов
- 2) 6-8 часов
- 3) до 12 часов

8. ПРЕПАРАТАМИ ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ ОБОСТРЕНИЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) беклометазона дипропионат
- 2) сальбутамол
- 3) комбинация салметерол + флутиказона пропионат
- 4) монтелукаст натрия

9. ЧТО НЕОБХОДИМО ПРЕДПРИНЯТЬ, ЕСЛИ У ПАЦИЕНТА 12 ЛЕТ НЕКОНТРОЛИРУЕМОЕ ТЕЧЕНИЕ АТОПИЧЕСКОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ НА ФОНЕ БАЗИСНОЙ ТЕРАПИИ ФЛУТИКАЗОНОМ ПРОПИОНАТОМ 200 МКГ В СУТ

- 1) назначить монтелукаст натрия в дозе 5 мг в сутки
- 2) увеличить дозу флутиказона пропионата в 2 раза
- 3) назначить комбинацию салметерол+флутиказона пропионат в дозе 25/50 мкг по 2 ингаляции 2 раза в сутки
- 4) ничего не менять в базисной терапии, рекомендовать ежедневно использовать сальбутамол

10. ПОКАЗАТЕЛЬ НАСЫЩЕНИЯ ГЕМОГЛОБИНА КИСЛОРОДОМ В АРТЕРИАЛЬНОЙ КРОВИ (SaO₂) ПРИ ТЯЖЕЛОМ ПРИСТУПЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) более 95%
- 2) 91-95%
- 3) менее 90 %

Ответы:

1 – 1,2	6 – 1
2 – 1,3	7 – 3
3 – 1,2	8 – 2
4 – 2,4	9 – 3
5 – 6	10 - 3

4) Подготовить реферат по теме:

1. Пути оптимизации ингаляционной терапии при бронхиальной астме.
2. Современные возможности молекулярной аллергодиагностики.
3. Применение иммунобиологических препаратов в лечении бронхиальной астмы.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации «Аллергический ринит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.
2. Клинические рекомендации «Бронхиальная астма у детей». Министерство здравоохранения

Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017.

Дополнительная:

1. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. Практическое руководство/ В.К. Таточенко . – 2-е изд., испр. – 2015 – 396 с.

2. 2. Аллергология и иммунология. Под ред. Хаитова Р.М., Ильиной Н.И. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

Тема 3.4: Хронические и врожденные заболевания органов дыхания (семинар 4 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике, рациональной терапии и профилактике хронических и врожденных заболеваний органов дыхания у детей, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, лечению хронических и врожденных заболеваний органов дыхания у детей.

- Изучить алгоритмы ведения и реабилитации пациентов с хроническими и врожденными заболеваниями органов дыхания.

- Изучить клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с хроническими и врожденными заболеваниями органов дыхания.

- Закрепить практические навыки по ведению пациентов с хроническими и врожденными заболеваниями органов дыхания.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при хронических и врожденных заболеваниях органов дыхания у детей.

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и особенности течения хронических и врожденных заболеваний органов дыхания у детей.

- Методы диагностики хронических и врожденных заболеваний органов дыхания.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

- Подходы к медикаментозной и немедикаментозной терапии хронических и врожденных заболеваний органов дыхания с позиций доказательной медицины.

- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей при хронических и врожденных заболеваниях органов дыхания у детей и интерпретировать их результаты.

- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.

- Пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (пульсоксиметр, небулайзер и пр.).

- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию хронических и врожденных заболеваний органов дыхания у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.

- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

- Составлять план диспансерного наблюдения детей с хроническими и врожденными заболеваниями органов дыхания.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии хронических и врожденных заболеваний органов дыхания у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Навыками разработки плана диспансерного наблюдения.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

- Бронхоэктазы у детей. Определение. Эпидемиология.
- Этиология, патогенез.
- МКБ-10. Формулировка диагноза (см. таблицу):

Примеры формулировки диагноза

1.	Бронхоэктатическая болезнь: пневмосклероз и бронхоэктазы нижней доли левого лёгкого и язычковых сегментов верхней доли левого лёгкого. Пневмосклероз и бронхоэктазы S1,2,6 правого лёгкого. Воздушная полость S1,2 правого лёгкого. Хронический диффузный бронхит. Дыхательная недостаточность 2 ст.
2.	Врожденный порок развития бронхов (Синдром Вильямс-Кэмпбелла). Распространенные баллонирующие бронхоэктазы обоих легких. Хронический обструктивный бронхит. Гнойный эндобронхит. Дыхательная недостаточность 2 степени.
3.	Первичная цилиарная дискинезия. Бронхоэктазы S4,5 правого легкого. Двухсторонний гнойный эндобронхит. Дыхательная недостаточность I-II степени.
4.	Врожденный порок развития бронхов: распространённые цилиндрические бронхоэктазы в верхних и нижних отделах лёгких. Расширение верхнедолевого и нижнедолевого бронха слева; расширение S1+2. Добавочный бронх нижней доли левого легкого. Хронический бронхит. Бронхообструктивный синдром. Дыхательная недостаточность 2 ст.

- Классификация бронхоэктазов (см. таблицу):

№ п/п	Вид бронхоэктаза (БЭ)
1.	Цилиндрические
2.	Мешотчатые
3.	Смешанные
4.	Кистовидные, вертенообразные

5.	Варикозные
----	------------

- Диагностика БЭ.
- Дифференциальный диагноз (см. таблицу):

Наиболее частые нозологические формы для дифференциального диагноза при бронхоэктазах:

№ п/п	Нозологическая форма	Диагностические исследования
1.	Инородное тело бронха	КТ, трахеобронхоскопия
2.	Врожденные аномалии бронхиального дерева	КТ, трахеобронхоскопия
3.	Муковисцидоз	Потовый тест, эластаза кала, молекулярно-генетическое исследование, микробиологическое исследование мокроты с определением чувствительности к антибактериальным препаратам и др.
4.	Туберкулезная инфекция	Консультация фтизиатра, проба Манту, при необходимости – тест с аллергеном туберкулезным рекомбинантным в стандартном разведении, диаскин тест, квантифероновый тест, T-spot
5.	Иммунодефицитное состояние	Консультация врача иммунолога (аллерголога-иммунолога), определение уровней иммуноглобулинов основных классов (G, M, A, E), а также, по показаниям, субклассов иммуноглобулинов, уровня и функции Т клеток, В клеток, фагоцитоза, компонентов комплемента, естественных киллеров, тесты на ВИЧ
6.	Первичная цилиарная дискинезия	Характерные клинические проявления (триада Картагенера у половины больных ПЦД: хронический бронхит, хронический синусит, обратное расположение внутренних органов) световая и электронная микроскопия биоптата слизистой оболочки носа и/или бронха, как скрининг-метод может быть использовано исследование уровня оксида азота в выдыхаемом назальном воздухе (у большинства пациентов с первичной цилиарной дискинезией - снижен)
7.	Аспирационные процессы	Аускультация до и после кормления; консультация гастроэнтеролога, а также трахеобронхоскопия и эзофагогастродуоденоскопия с красителем
8.	Аллергический бронхолегочный аспергиллез (АБЛА)	Высокий уровень общего иммуноглобулина Е (IgE), а также значительное повышение (в 2 раза) специфических IgE и IgG к <i>Aspergillus fumigatus</i> , возможно проведение кожного тестирования с антигеном <i>Aspergillus fumigatus</i>

- Лечение (консервативное, хирургическое, иное).
- Реабилитация. Профилактика.
- Исходы и прогноз.
- Критерии качества оказания медицинской помощи.

2. Практическая работа. Выполнение практических заданий:

- клинические разборы больных с бронхоэктазами (пульмонологическое отделение КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница»);
- решение ситуационных задач;
- чтение рентгенограмм и результатов КТ.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Назовите патологические изменения, обнаруженные при физикальном обследовании ребенка. Назначьте обследования, необходимые для постановки диагноза.
2. Сформулируйте предварительный диагноз. С какими заболеваниями проводят дифференциальный диагноз?
3. Расскажите об этиологии, патогенезе, классификации заболевания.
4. Каковы методы лечения заболевания?
5. В чем заключается врачебная тактика? Каковы прогноз и диспансерное наблюдение?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 7 лет. Анамнез заболевания: после перенесенной в возрасте 2-х лет бактериальной деструкции легкого слева жалуется на постоянный кашель с гнойной мокротой. Наблюдаются обострения пневмонии и ОРВИ 2-3 раза в год. Неоднократно лечился в санаториях и стационарах соматического профиля. Констатируется отставание в ФР. В НПР от сверстников не отстает.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Отмечается бледность, повышенная утомляемость. В нижних отделах левого легкого выслушиваются постоянные влажные разнокалиберные хрипы. Тоны сердца ритмичные. Живот мягкий, безболезненный, печень - у края реберной дуги. Физиологические отправления не нарушены. вОАК: RBC - $3,8 \times 10^{12}/л$; Hgb - 118 г/л; PLT - $280 \times 10^9/л$; WBC - $12 \times 10^9/л$; П/я - 9%; NEU - 69%; LYM - 16%; EOS - 5%; BAS - 1%; СОЭ - 22 мм/ч.

ОАМ - без патологии.

На обзорной рентгенограмме в проекции нижней доли слева имеется участок пневмосклероза.

Селективная бронхограмма слева:



1. При осмотре, как правило, констатируется БЭН; при перкуссии грудной клетки - зона приглушения перкуторного звука; при аускультации - влажные разнокалиберные хрипы на пораженной стороне, может быть ослабление дыхания. Исследование функции внешнего дыхания фиксирует снижение его показателей. Таким детям показаны выполнение бронхоскопии и бронхографии. При *бронхоскопии* (выполняется у детей под ингаляционным наркозом) определяют характер (серозный, гнойный) и выраженность эндобронхита. Кроме того, эта манипуляция может носить не только диагностический, но и лечебный характер (введение в просвет трахеобронхиального дерева антибактериальных, им-мунотропных препаратов, ферментов для предоперационной санации воспалительного процесса). Верификация патологии проводится по данным *бронхографии* водорастворимым контрастом [Верографин*, йогексол (Омнипак*)].

2. Бронхоэктатическая болезнь. Мешотчатые бронхоэктазы бронхов нижней доли левого легкого, деформирующий бронхит язычковых сегментов бронхов слева. Дифференцируют с хроническими формами легочных деструкций.

3. Три группы причин, наиболее часто приводящие к формированию бронхоэктазов и бронхоэктатической болезни: *врожденные бронхоэктазы*, которые могут быть изолированными пороками развития или являться одной из составляющих синдромальной патологии (синдром Картагенера, синдром Вильямса-Кэмпбела и др.); *инородные тела* трахеобронхиального дерева; *затяжные и хронические воспалительные бронхолегочные процессы* (неадекватно леченные ОРВИ, не до конца санированные бронхиты, недолеченные пневмонии), которые ведут к длительно существующему *бронхоадениту*. Увеличенные, отечные, плотные перибронхиальные лимфоузлы давят на стенку бронха извне, ишемизируя ее. Со временем в этих местах бронхиальная стенка истончается и формируются бронхоэктазы. Чаще патологический процесс поражает бронхи нижней доли левого легкого. *Бронхоэктазы* подразделяют на цилиндрические, мешотчатые и смешанные. По характеру *эндобронхита* различают серозный и гнойный процесс.

4. Лечение ребенка *комплексное*, которое начинается с предоперационной подготовки: дезинтоксикационная, антибактериальная терапия, муколитики и бронхолитики, коррекция нарушений обмена, санационные бронхоскопии (при упорном течении гнойного эндобронхита с санационной целью может быть наложена микротрахеостома). *Оперативное лечение* - резекция нижней доли легкого + резекция бронхов язычковых сегментов. В послеоперационном периоде продолжают антибактериальную терапию, назначают иммунокорректирующие мероприятия, муколитики, бронходилататоры, физиолечение (ультравысокие частоты, электрофорезы с антибиотиками и ферментами, ингаляции со щелочными растворами, антибактериальными и фитопрепаратами), дыхательную гимнастику.

5. Санация эндобронхита, резекция нижней доли легкого + резекции бронхов язычковых сегментов, далее вновь санация эндобронхита, иммунокорректирующие мероприятия, муколитики, бронходилататоры, физиолечение, дыхательная гимнастика. Результаты лечения обычно хорошие, больные обязательно обследуются стационарно через 1 год после операции. Диспансерное наблюдение - в течение 5 лет. Прогноз для жизни, здоровья, течения заболевания - благоприятный.

4. Задания для групповой работы:

Задание: описать механизмы развития и визуальную картину различных видов БЭ

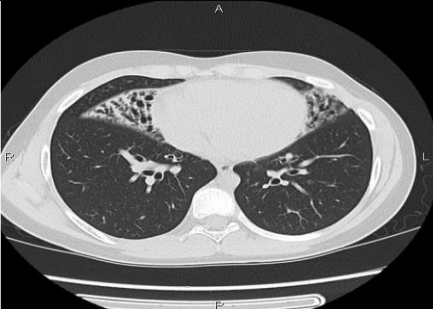
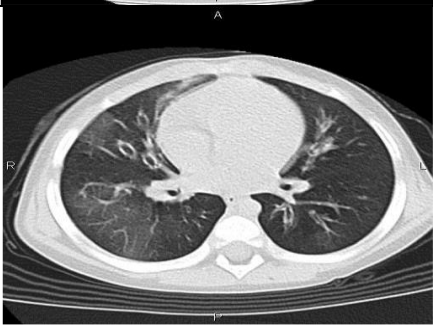
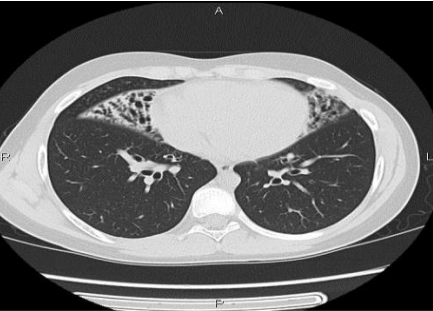

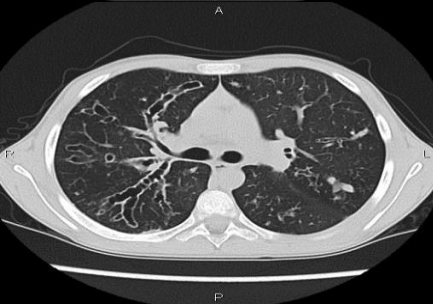

- **Цилиндрические БЭ** возникают в основном при склерозе бронхиальных стенок. При этом просвет бронха расширяется равномерно на достаточно большом протяжении. Чаще всего это происходит на фоне других болезней легких (*вторичные бронхоэктазы*). Цилиндрическая форма не способствует скоплению большого объема гноя, поэтому общее состояние больных, как правило, не слишком тяжелое.

- **Мешотчатые БЭ** - одиночные шарообразные или овальные расширения с одной стороны бронха. Нередко данная форма встречается при врожденных дефектах развития легочной ткани. Мешки представляют собой слепые выпячивания стенки, которые могут достигать больших размеров. Здесь скапливается значительный объем мокроты и гноя. Течение болезни у таких пациентов обычно тяжелое.

- Распространённым вариантом развития БЭ является частичная обтурация крупного бронха опухолью, инородным телом, рубцом или сдавление его извне увеличенными лимфатическими узлами. Такие БЭ возникают в зоне частичного или полного ателектаза и обозначаются как **ателектатические**.

- В механизме развития БЭ определённую роль играет тракция бронхиальной стенки фиброзными тяжами из окружающей фиброзно изменённой ткани, в связи с чем, в научной терминологии утвердилось понятие **тракционных бронхоэктазов**

Визуализация БЭ у детей

1.	Цилиндрические БЭ и пневмосклероз при ПЦД:	
2.	Баллонизирующие БЭ при синдроме Вильямса-Кэмпбелла	
3.	БЭ при аллергическом бронхолегочном аспергиллезе	
4.	Мешотчатые при муковисцидозе	
5.	Варикозные при муковисцидозе	
6.	Поствоспалительные БЭ	

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием

конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Дать определение бронхоэктаза.
2. Какой антибиотик является препаратом выбора при обострении БЭБ?
3. Рекомендовано ли применение муколитических препаратов при БЭ?
4. Дайте определение кинезитерапии.
5. Цель и методики кинезитерапии?
6. Как оценивается эффективность лечения при БЭ?
7. Показания для хирургического лечения (резекция части легкого) БЭ.
8. Принципы ведения пациентов с БЭ.

Эталоны ответов на вопросы:

1. Бронхоэктаз (БЭ) - локализованное необратимое расширение бронха, сопровождающееся воспалительными изменениями в стенке и окружающей паренхиме и развитием фиброза.

2. Как правило, у большинства пациентов с бронхоэктазами препаратом выбора является амоксициллин+клавулановая кислота, далее по предпочтительности следуют цефалоспорины 2-3 поколения.

3. Рекомендовано применение муколитических препаратов с целью улучшения отхождения мокроты:

- Ацетилцистеин - используется внутрь, выпускается в виде гранул, таблеток, порошков, растворов, применяется 100 мг x 3р детям в возрасте 2-6 лет, 200 мг x2р в сутки детям старшего возраста.

- Амброксол - используется внутрь 1-2мг/кг/сутки в 2-3 приема, выпускается в виде сиропа, таблеток, растворов для в/в введения.

4. Кинезитерапия определяется как применение научно обоснованных принципов тренировки, адаптированных для повышения силы, выносливости и мобильности лиц с функциональными ограничениями или тех, кому требуется расширение физических возможностей.

Кинезитерапия - один из важных компонентов комплексного лечения при БЭ.

5. Главная цель проведения кинезитерапии — очищение бронхиального дерева от скоплений мокроты, предрасполагающих к развитию инфекционных заболеваний бронхолегочной системы. Наиболее часто используют следующие методики кинезитерапии:

- постуральный дренаж;
- перкуссионный массаж грудной клетки;
- активный цикл дыхания;
- контролируемое откашливание.

6. Оценка эффективности лечения: клинически (симптомы инфекционного процесса – лихорадка, хрипы в легких) и по данным микробиологического исследования (эрадикация возбудителя, персистенция, суперинфекция, снижение выделения возбудителя <10⁴ колониеобразующих единиц и т.д.).

7. - локализованные БЭ (распространенность не более, чем на одну долю - ограниченный процесс), являющиеся источником частых обострений инфекций нижних дыхательных путей, существенно ухудшающих качество жизни пациента;

- опасные (более 200 мл/сут) кровотечения или кровохарканье (неконтролируемое консервативной терапией) из локальной зоны поражения. Альтернативой резекции в последнем случае является эмболизация бронхиальной артерии.

8. Первичная диагностика и подбор терапии осуществляется в условиях специализированного пульмонологического стационара или отделения (пациенты с нетяжелым течением, особенно при катamnестическом наблюдении могут быть госпитализированы и в дневной стационар). Длительность пребывания 14-21 день.

В амбулаторно-поликлинических условиях при подозрении или в случае выявления бронхолегочных заболеваний участковые врачи-педиатры должны направлять больных на консультацию к врачу-пульмонологу.

Частота визитов пациента с БЭ устанавливается индивидуально в зависимости от тяжести течения и этиологии заболевания. В среднем контрольные осмотры пациентов с бронхоэктазами

должны проводиться не реже 1 раза в год (по показаниям - чаще), с ежегодным исследованием ФВД, сатурации, Эхо-КТ с доплеровским анализом и периодическим контролем КТ органов грудной полости (в среднем 1 раз в 2 года).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации «Бронхоэктазы у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2018.

Дополнительная:

1. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. Практическое руководство/ В.К. Таточенко . – 2-е изд., испр. – 2015 – 396 с.

Тема 3.4: Хронические и врожденные заболевания органов дыхания (практическое занятие 6 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и закрепление практических умений по диагностике, рациональной терапии и диспансерному наблюдению детей с кистозным фиброзом (муковисцидозом).

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике и лечению муковисцидоза у детей.
- Изучить алгоритмы ведения и активного диспансерного наблюдения пациентов с кистозным фиброзом (муковисцидозом).
- Изучить клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом).
- Закрепить практические навыки по ведению и наблюдению пациентов с кистозным фиброзом (муковисцидозом).

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения) по оказанию медицинской помощи детям с кистозным фиброзом (муковисцидозом).
- Этиологию, патогенез, клинические проявления муковисцидоза.
- Методы диагностики кистозного фиброза (муковисцидоза).
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Подходы к медикаментозной и немедикаментозной терапии кистозного фиброза (муковисцидоза).
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (пульсоксиметр, небулайзер и пр.).
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию муковисцидоза у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

- Составлять план активного диспансерного наблюдения детей с кистозным фиброзом (муковисцидозом).

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии муковисцидоза; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Навыками разработки плана активного диспансерного наблюдения при муковисцидозе.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

- Муковисцидоз. Этиология и патогенез.
- Клинические проявления. Легочные проявления.
- Микробная колонизация бронхов. Изменения верхних дыхательных путей. Кишечный синдром. Изменения печени.
- Диагностика: клиническая диагностика, потовый тест, исследование ДНК, экзокринная функция поджелудочной железы, копрограмма, другие методы.
- Общие принципы и цели лечения.
- Обязательные составляющие комплексного лечения: кинезитерапия, муколитическая терапия, антибактериальная терапия, противовоспалительная терапия, заместительная ферментотерапия, диетотерапия.
- Лечение осложнений.
- Оценка эффективности лечения.
- Активное диспансерное наблюдение. Прогноз.

2. Практическая работа. Выполнение практических заданий:

- клинические разборы больных в пульмонологическом отделении КОГБУЗ «Кировская детская областная клиническая больница»
- решение ситуационных задач,
- решение тестовых заданий,
- отработка практических навыков

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задачи

1. Назовите диагностические критерии МВ.
2. Назовите клинические проявления, требующие дифференциального диагноза с МВ.
3. Назовите этапы неонатального скрининга в Российской Федерации.
4. Цели лечения МВ?
5. Какие муколитические препараты применяются при терапии МВ?
6. Как проводится подбор доз панкреатических ферментов?
7. Что такое кинезитерапия?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка 12 лет. Диагноз: муковисцидоз (гетерозигота по ΔF5080, легочно-кишечная форма,

тяжелое течение. Диффузный пневмофиброз, бронхоэктазы. Обострение по пневмоническому типу. ДН II ст. Ателектаз верхней доли правого легкого отмечен 6 мес. назад.

Из анамнеза: с возраста 1 мес. кашель, затрудненное дыхание. Диагноз МВ был выставлен в 6 мес. Базисная терапия по полной программе не предотвратила прогрессирования. С 5 лет – постоянный высеv *P. Aeruginosa*. С 9 лет – частые обострения, стойкий субфебрилитет.

При поступлении: лихорадит, рост 142 см (3-10 перцентиль), вес 25 кг (ниже 3 перцентиль), ЧД 34-38 в мин., SaO₂ 94%, ФЖЕЛ 43 %, ОФВ₁ 44%, ООЛ 162%. Панкреатическая эластаза-1 <50 мкг/г стула. ОАК: лейкоциты 12x 10⁹/л, СОЭ 76 мм/ч.

Лечение: в течение 3 нед. последовательно в/в цефтазидим и цефоперазон/сульбактам + амикацин, меропенем; через небулайзер тобрамицин, Колистин, Пульмозим, Беродуал; Серетид мультдиск; внутрь Креон 10 000 ЕД – 11 капсул в сутки; дыхательная гимнастика, Уросан, АЦЦ, вит. D₃; Викасол; кислород по 30 мин. 6 раз в день; дополнительное питание. Активная программа кинезиотерапии – ежедневный дренаж бронхов, массаж грудной клетки.

Улучшение состояния, нормализация температуры с 7-го дня лечения, SaO₂ 97%.

КТ через 1 мес: частичное восстановление воздушности в верхней доле, сократилось количество секрета в просветах бронхов. Сохраняется уменьшение объема верхней доли, стали виднее множественные варикозные и мешотчатые бронхоэктазы.

Разбор задачи по алгоритму

1. Диагностические критерии МВ:

Характерные клинические проявления МВ (патология органов дыхания и придаточных пазух носа, желудочно-кишечные нарушения и нарушения питания, синдром потери солей, обструктивная азооспермия)	ПЛЮС	Положительный потовый тест
МВ у сибсов		Положительная разность назальных потенциалов
Положительный неонатальный скрининг		Две значимые мутации в гене МВТР

Другим вариантом диагностических критериев является комбинация признаков, представленных в таблице ниже. Данные критерии разработаны группой европейских экспертов

Диагностические критерии, утвержденные Европейскими стандартами 2014 года
[Smith A.R., 2014].

Положительная потовая проба и/или Две мутации МВТР, вызывающие МВ (согласно базе CFTR-2 http://www.cftr2.org)	И
Неонатальная гипертрипсиногенемия или Характерные клинические проявления, такие как диффузные бронхоэктазы, высеv из мокроты значимой для МВ патогенной микрофлоры (особенно синегнойной палочки), экзокринная панкреатическая недостаточность, синдром потери солей, обструктивная азооспермия	

2. Клинические проявления, требующие дифференциального диагноза с МВ:

Возраст	Симптомы и синдромы
Грудной	Рецидивирующие или хронические респираторные симптомы, такие как кашель или одышка Рецидивирующая или хроническая пневмония Отставание в физическом развитии Неоформленный, обильный, маслянистый и зловонный стул Хроническая диарея Выпадение прямой кишки

	Затяжная неонатальная желтуха
Дошкольный	Стойкий кашель с или без гнойной мокроты Диагностически неясная рецидивирующая или хроническая одышка Отставание в весе и росте Выпадение прямой кишки Инвагинация Хроническая диарея Симптом «барабанных палочек» Кристаллы соли на коже Гипотоническая дегидратация Гипоэлектролитемия и метаболический алкалоз Гепатомегалия или диагностически неясное нарушение функции печени
Школьный	Хронические респираторные симптомы неясной этиологии <i>Pseudomonas aeruginosa</i> в мокроте Хронический синусит Назальный полипоз Бронхоэктазы Симптом «барабанных палочек» Хроническая диарея Синдром дистальной интестинальной обструкции Панкреатит Выпадение прямой кишки Сахарный диабет в сочетании с респираторными симптомами Гепатомегалия Заболевание печени неясной этиологии
Подростки и взрослые	Гнойное заболевание легких неясной этиологии Симптом «барабанных палочек» Панкреатит Синдром дистальной интестинальной обструкции Сахарный диабет в сочетании с респираторными симптомами Признаки цирроза печени и портальной гипертензии Отставание в росте Задержка полового развития Инфертильность с азооспермией у лиц мужского пола Снижение фертильности у лиц женского пола

3. Скрининг на муковисцидоз проводится у всех новорожденных. На первом этапе в высушенном пятне крови оценивают содержание иммунореактивного трипсина (ИРТ). Образцы с повышенным содержанием ИРТ направляют на ДНК-типирование с целью обнаружения мутаций в гене МВТР. При выявлении 1 или 2 мутаций результаты скрининга считаются положительными, и больной направляется в Центр муковисцидоза (либо профильное отделение для данной категории пациентов) верификации диагноза. Если мутации не выявлены, а содержание ИРТ в крови высокое, проводят потовую пробу. Позитивный потовый тест у таких лиц также расценивают как положительный результат скрининга, и больные направляются в Центр муковисцидоза (либо профильное отделение).

Протокол скрининга на МВ в России включает 4 этапа:

- ИРТ,
- повторный ИРТ,
- потовый тест и
- ДНК-диагностику, при этом только первые три являются обязательными

Этапы неонатального скрининга в Российской Федерации

1 этап	На 3-4 день у доношенного (на 7-8 –й – у недоношенного) новорожденного – определение иммунореактивного трипсина (ИРТ) в высушенной капле крови
--------	--

II этап	При положительном результате (более 70 нг/мл) на 21-28-й день повторный тест на ИРТ
III этап	При положительном результате (более 40 нг/мл) – потовая проба
IV этап	При пограничном результате – ДНК - диагностика

4. Цели лечения МВ:

1. Обеспечивать максимально высокое качество жизни пациента;
2. Предупреждать и лечить обострения хронического инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе;
3. Обеспечивать адекватный рацион и режим питания.
4. Обязательные составляющие лечения:
5. Методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура;
6. Диетотерапия;
7. Муколитическая терапия;
8. Антибактериальная терапия;
9. Заместительная терапия недостаточности экзокринной функции поджелудочной железы;
10. Витаминотерапия

5. В клинической практике применяется несколько классов муколитических препаратов:

- дорназа альфа- разрывает водородные связи молекул ДНК, которые являются основной составляющей гнойной мокроты.

Комментарий: Применяется ингаляционно в дозе 2,5 мг в сутки.

- 7% гипертонический раствор натрия хлорида с гиалуроновой кислотой; применяется ингаляционно через небулайзер по 5мл в день, улучшает клиренс дыхательных путей.

- Маннитол в форме порошка для ингаляций улучшает клиренс дыхательных путей, способствует гидратации слизи.

Комментарий: Применяется в дозе 400 мг дважды день через ингалятор. Перед назначением маннитола пациент должен пройти тест на бронхиальную гиперреактивность при назначении начальной дозы.

- тиолы, ацетилцистеин - используется ингаляционно, внутрь, в/в и ректально, выпускается в виде гранул, таблеток, порошков, растворов, применяется из расчета 30мг/кг/сут в 2-3 приема

- стимуляторы выработки легочного сурфактанта: амброксол^{ж,вк} (код АТХ: R05CB) - используется внутрь 1-2мг/кг/сутки в 2-3 приема и в/в 3-5мг/кг/сутки, выпускается в виде сиропа, таблеток, растворов для в/в введения

6. Подбор доз панкреатических ферментов проводится эмпирически.

- Начальные дозы: дети грудного возраста: 3300-5000 Ед липазы на 100-150 мл молока или молочной смеси; дети старше 1 года – 2000-6000 Ед липазы /кг/сутки (500-1000 Ед липазы/кг на основной прием пищи и 250-500 Ед липазы на дополнительный прием пищи). Не следует повышать дозу ферментов до очень высокой (>18000-20000 Ед липазы / кг в сутки). В дальнейшем доза подвергается коррекции на основе клинических симптомов и лабораторных данных. Следует помнить, что примерно у 10% больных недостаточность поджелудочной железы не поддается полной коррекции.

Панкреатические ферменты не следует назначать после еды. Капсулы, содержащие мелкие покрытые оболочкой таблетки и минимикросферы, можно вскрывать и принимать их содержимое одновременно с небольшим количеством пищи, или принимать целиком, не вскрывая, если ребенок уже достаточно большой и может проглотить капсулу.

7. Кинезитерапия - методики дренирования бронхиального дерева и лечебная физкультура. Один из важных компонентов комплексного лечения МВ. Главная цель проведения кинезитерапии — очищение бронхиального дерева от скоплений вязкой мокроты, блокирующих бронхи и

предрасполагающих к развитию инфекционных заболеваний бронхолёгочной системы. Наиболее часто используют следующие методики кинезитерапии:

- постуральный дренаж;
- перкуссионный массаж грудной клетки;
- активный цикл дыхания;
- контролируемое откашливание.

Кинезитерапия показана всем новорождённым и детям первых месяцев жизни, больным МВ. У грудных детей обычно применяют пассивную технику кинезитерапии, включающую:

- положения, в которых улучшается эвакуация слизи из лёгких;
- контактное дыхание;
- массаж с лёгкой вибрацией и поглаживанием;
- занятия на мяче;
- дренаж с помощью специального вибрационного жилета: у пациентов с муковисцидозом в любом возрасте (от новорожденного до взрослого).

4. Задания для групповой работы: составить план диспансерного наблюдения пациента с муковисцидозом.

Справочные материалы для выполнения задания:

Исследования, которые необходимо проводить при каждом приёме пациента (1 раз в 3 мес.)	Обязательное ежегодное обследование
Антропометрия (рост, масса тела, дефицит массы тела)	Биохимическое исследование крови (активность печёночных ферментов, соотношение белковых фракций, электролитный состав, концентрация глюкозы)
Общий анализ мочи	Компьютерная томография органов грудной клетки
Копрологическое исследование	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости
Клинический анализ крови*	ЭКГ
Бактериологическое исследование мокроты (при невозможности собрать мокроту— мазка с задней стенки глотки) на микрофлору и чувствительность к антибиотикам*	Фиброзофагогастродуоденоскопия
Исследование ФВД*	Осмотр оториноларингологом
Определение SpO ₂ *	Тест на толерантность к глюкозе

*Дополнительно исследование проводят при появлении признаков обострения инфекционно-воспалительного процесса в бронхолёгочной системе.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. Патогенез муковисцидоза?
 2. Кодирование по МКБ-10.
 3. Клиническая классификация муковисцидоза.
 4. Общие подходы к назначению АБ-терапии.

5. Антибиотики, применяемые у больных муковисцидозом при высеве из бронхиального секрета *Staphylococcus aureus* и *Haemophilus influenzae*.
6. Антибактериальная терапия при выявлении в мокроте *P. Aeruginosa*.
7. АБ-терапия при хронической синегнойной инфекции.
8. Антибактериальная терапия при выявлении в мокроте *B. Seracia*.
9. Антибактериальная терапия при высеве из бронхиального секрета *Achromobacter xylosoxidans*.
10. Диета и витаминотерапия при муковисцидозе. Сроки введения прикормов при МВ.

Справочные материалы для подготовки ответов на контрольные вопросы:

1. Патогенез муковисцидоза:

Органы и системы	Патологические процессы	Конечный результат
Легкие	Бронхообструкция, снижение толерантности к инфекции, колонизация дыхательных путей <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (<i>P. aeruginosa</i>) и другими патологическими микроорганизмами, хроническое воспаление дыхательных путей, бронхоэктазы, деструкция паренхимы легких.	Дыхательная недостаточность, легочная гипертензия, сердечная недостаточность.
Поджелудочная железа	Обструкция протоков железы, появление кист, недостаточность поджелудочной железы (внутренне – и внешнесекреторная), кишечная мальабсорбция	Нарушение стула (частый, жирный, зловонный, обильный), снижение нутритивного статуса (у детей – отставание в развитии), авитаминозы, выпадения прямой кишки, сахарный диабет.
Печень	Холестаз, холелитиаз	Цирроз печени, синдром портальной гипертензии, гиперспленизм, печеночная недостаточность
Кишечник	Увеличение вязкости/адгезивности каловых масс	Кишечная непроходимость
Репродуктивная система (у мужчин)	Обструкция и последующая атрезия выносящих протоков яичек, азооспермия	Бесплодие

2. Кодирование по МКБ-10:

- Кистозный фиброз (E84):
 E84.0 - Кистозный фиброз с лёгочными проявлениями;
 E84.1 - Кистозный фиброз с кишечными проявлениями;
 E84.8 - Кистозный фиброз с другими проявлениями;
 E84.9 - Кистозный фиброз неуточнённый.

3. Клиническая классификация муковисцидоза:

Характеристика бронхолегочных изменений						
Форма болезни	Фаза и активность процесса	Клиническая	Эндоскопическая	Функциональная: вентиляционная недостаточность		Осложнения
				Тип	Степень	
1. Смешанная	1. Ремиссия 2. Активность:	1. Бронхит: острый, рецидивирующий, хронический	Эндобронхит: катаральный,	Обструктивный Рестриктивный	I II III	Абсцессы, ателектазы, пневмо-пиопневмоторакс,

(легочно-кишечная) 2. Легочная 3. Кишечная	малая, средняя, высокая	2. Пневмония: повторная, рецидивирующая	катарально-гнойный, гнойный Ограниченный, распространенный	Комбинированный		легочное сердце, кровохаркание, кровотечение (легочное, желудочное) гайморит, отечный синдром, цирроз печени, эквиваленты меконияльного илеуса, выпадение прямой кишки, отставание в физическом развитии
--	-------------------------	---	---	-----------------	--	--

4. Общие подходы к назначению АБ-терапии:

1. При назначении АБП следует использовать комбинации ЛС с различным механизмом действия (например, β-лактамы антибиотики в комбинации с аминогликозидами). При выделении в мокроте больного одновременно двух микроорганизмов выбор АБП зависит от свойств более резистентного возбудителя.

2. Применение АБП в виде ингаляций через небулайзер:

- может проводиться как в стационаре, так и в домашних условиях (при наличии небулайзера и соответствующих навыков у больного или его близких). Если нет условий для регулярного проведения ингаляции в домашних условиях, лучше перейти к приему АБП внутрь;

- для решения вопроса о назначении ингаляционной терапии следует провести спирометрию до первой ингаляции антибиотика и через несколько минут после ингаляции (для выявления возможного бронхоспазма). У детей до 6 лет безопасность терапии оценивается, исходя из наличия симптомов бронхообструкции (появление кашля или хрипы в легких);

- перед ингаляцией АБП необходимо провести ингаляцию бронхолитиков (сальбутамол 2,5 мг через небулайзер за 15-30 минут до ингаляции антибиотика), муколитиков, а также постуральный дренаж;

- при ингаляции АБП в домашних условиях, если в одном помещении с больным проживают дети, необходимо использовать небулайзер, оснащенный фильтром для выдыхаемого воздуха;

- при ингаляции АБП лучше применять мундштук (загубник), чем маску, за исключением детей до 3-х лет. Выдыхание препарата лучше осуществлять через рот, применение носовых зажимов во время ингаляции увеличивает эффективность лечения;

- при проведении ингаляций в условиях ЛПУ, больные, инфицированные *P. aeruginosa* и особенно *V. serasia*, должны пользоваться индивидуальным небулайзером.

3. Применение АБП внутрь используется для терапии обострений МВ в домашних условиях или для профилактического лечения больных, инфицированных *P. aeruginosa*;

4. Применение АБП внутривенно показано:

- при тяжелых обострениях МВ (лечение в условиях ЛПУ);

- для профилактического лечения больных, инфицированных *P. aeruginosa*, в тех случаях, когда применение АБП внутрь оказалось неэффективным (внутривенная терапия в домашних условиях);

- при ухудшении течения заболевания и появлении новых симптомов у больных, получающих АБП внутрь (внутривенная терапия в домашних условиях);

7. Схема антибактериальной терапии при хронической синегнойной инфекции:

Ингаляции Тобрамицина в растворе 300мг или Тобрамицина в пудре - 112 мг (4 капсулы) дважды в сутки интермиттирующими курсами 28 дней приема, 28 дней перерыв, всего 6 курсов в год (Сила рекомендации 1 уровень достоверности доказательств А)
Или
раствор Колистиметата натрия 1-4 млн. ЕД/24 час постоянно или другой антибиотик в ингаляциях постоянно всем детям с хронической колонизацией синегнойной палочки
(Сила рекомендации 2 уровень достоверности доказательств С)
У больных с прогрессирующим снижением функции легких и частых обострениях, а также

при недостаточном эффекте от ингаляционной антибактериальной терапии основной режим терапии включает: 2-х недельный курс внутривенной антимикробной терапии каждые 3 месяца
<i>Препараты для внутривенного введения:</i> Тобрамицин 10 мг/кг или Амикацин 20 мг/кг 1 раз в день или Тобрамицин 10-12 мг/кг в день (до достижения в сыворотке крови концентрации 1-2мкг/мл) + Цефтазидим 150-200 мг/кг в день в/вили + Меропенем 60-120мг/кг/24час в/в или + другой антибиотик, активный против синегнойной палочки
(Сила рекомендации 2 уровень достоверности доказательств С)
При клинической нестабильности: увеличение продолжительности курсов в/в антибактериальная терапия до 3 нед. и/или сокращение интервалов между курсами, и/или прием Ципрофлоксацина/Офлоксацина 20-40мг/ кг /сутки внутрь между курсами в/в антибактериальной терапии, а также не прерывная ингаляционная антибактериальная терапия курсами Тобрамицина и Колистиметата натрия.

8. Особенности введения прикорма детям 1-го года жизни при МВ:

Продукты и блюда	Возраст (мес.)
Фруктовое пюре	6
Творог	4 – 4,5
Желток	5
Пюре овощное	4,5 – 5
Масло растительное	4,5 – 5
Каша	4 (на грудном молоке, молочной смеси или гидролизате белка)
Масло сливочное	4
Пюре мясное	5 – 5,5
Молоко	8 – 9 (для приготовления блюд)
Кефир, йогурт	8 – 9
Сухари, хлеб	7 – 8 (пшеничный, высшего сорта)

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите один правильный ответ

- КАКАЯ ИЗ БОЛЕЗНЕЙ ОБУСЛОВЛЕНА ГЕННОЙ МУТАЦИЕЙ?
 - синдром Дауна
 - муковисцидоз
 - болезнь кошачей царапины
 - болезнь Гоше
- ПРИ СКРИНИНГЕ НА МУКОВИСЦИДОЗ АНАЛИЗ КРОВИ НА ИММУНОРЕАКТИВНЫЙ ТРИПСИН ДОНОШЕННЫМ ДЕТЯМ ПРОВОДЯТ НА _____ ДЕНЬ ЖИЗНИ
 - 4-5
 - 7-8
 - 14-21
 - 21-28
- ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ НАБЛЮДАЕТСЯ _____ ТИП ВЕНТИЛЯЦИОННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ
 - обструктивный
 - констриктивный
 - рестриктивный
 - смешанный
- НАИБОЛЕЕ РАСПРОСТРАНЕННОЙ МУТАЦИЕЙ ГЕНА МВТР (ТРАНСМЕМБРАННОГО РЕГУЛЯТОРА МУКОВИСЦИДОЗА) В РОССИИ ЯВЛЯЕТСЯ
 - del F 508
 - N1303K
 - 2143 del T

Г) W1282 X

5. НОРМАЛЬНЫМ ЗНАЧЕНИЕМ ПОТОВОЙ ПРОБЫ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ _____ ММОЛЬ/Л
- А) 40-60
 - Б) 80-100
 - В) 100-150
 - Г) 150-200
5. К КАКОЙ ФАРМАКОЛОГИЧЕСКОЙ ГРУППЕ ОТНОСИТСЯ ПРЕПАРАТ «ПУЛЬМОЗИМ»?
- А) ингаляционные стероиды
 - Б) антибиотики
 - В) сердечные гликозиды
 - Г) муколитики
6. К ФЕРМЕНТАТИВНЫМ МИКРОСФЕРИЧЕСКИМ ПРЕПАРАТАМ ОТНОСИТСЯ
- А) креон
 - Б) мезим
 - В) фестал
 - Г) панзинорм
8. БАЗИСНАЯ ТЕРАПИЯ БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ ВКЛЮЧАЕТ
- А) муколитики, глюкокортикоиды
 - Б) ферменты, противокашлевые средства
 - В) антибиотики, муколитики, ферменты
 - Г) ферменты, витамины
9. БОЛЬНЫЕ МУКОВИСЦИДОЗОМ НУЖДАЮТСЯ В
- А) повышенном количестве белка и энергии
 - Б) повышенном количестве углеводов
 - В) пониженном количестве белка
 - Г) пониженном количестве жира
10. ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ ОСМОТР ПЕДИАТРА ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ
- А) 1 раз месяц
 - Б) год
 - В) 6 месяцев
 - Г) 4 месяца

Ответы:

1 – Б	6 - Г
2 – А	7 - А
3 – Г	8 - В
4 – А	9 - А
5 – А	10 - А

Рекомендуемая литература:

1. Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.
2. Клинические рекомендации «Бронхолегочная дисплазия». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016

Дополнительная:

1. Болезни органов дыхания у детей: практическое руководство. Практическое руководство/ В.К. Таточенко . – 2-е изд., испр. – 2015 – 396 с.

Раздел 4. Детская кардиология и ревматология.

Тема 4.1: Врожденные пороки сердца (семинар 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике, лечению и ведению детей с врожденными пороками сердца (ВПС).

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиопатогенезу, диагностике и лечению врожденных пороков сердца у детей.
- Изучить алгоритмы ведения и пациентов с врожденными пороками сердца.
- Изучить клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с ВПС.
- Закрепить практические навыки по диагностике ВПС и ведению пациентов.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения) по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца.
- Эпидемиологию, этиопатогенез, клинические проявления ВПС.
- Современные методы диагностики ВПС.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Принципы терапии ВПС, сроки оперативной коррекции.
- Принципы терапии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при сердечной недостаточности.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Составлять план ведения пациента с ВПС.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения детей с ВПС.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана ведения детей с ВПС.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Диагностика ВПС:

- анамнез, жалобы,
- физикальное обследование,
- рентгенография органов грудной клетки,
- ЭКГ,
- Эхо-КГ и др.

2. Показания к консультации генетика.
3. Сроки оперативной коррекции.
4. Ведение детей с ВПС.
5. Профилактика, исходы, прогноз.

**Справочные материалы по теме занятия:
Диагностика ВПС**

№ п/п	Методы диагностики	
1.	Анамнез	Генетические заболевания, наличие в семье родственников с ВПС, течение настоящей беременности (вирусные инфекции, прием матерью медикаментов, заболевания матери и т.д.).
2.	Жалобы	Плохой аппетит или вялое сосание из груди/бутылочки, цианоз, недостаточная прибавка веса.
3.	Физикальное обследование	1) осмотр (цвет кожных покровов, наличие стигм дисэмбриогенеза, видимых пороков развития); 2) определение пульсации на периферических артериях (обязательно правая рука и любая нога), измерение АД (обязательно правая рука и любая нога); 3) аускультация сердца (ЧСС, тоны сердца, наличие, характер и локализация шума); 4) аускультация легких (характер и частота дыхания, хрипы в легких); 5) размеры печени, наличие периферических отеков; 6) пульсоксиметрия с определением насыщения крови кислородом неинвазивным путем на правой руке и любой ноге; 7) определение диуреза.
4.	Рентгенография органов грудной клетки	Размеры сердца, состояние легочной гемодинамики, паренхимы легких
5.	ЭКГ	Ритм, частота, направление ЭОС, вольтаж зубцов
6.	Эхокардиография	Сегментарный (анатомический) подход к систематизации ВПС
7.	Катетеризация полостей сердца	
8.	Консультация генетика	По показаниям

Эхо-КГ - сегментарный (анатомический) подход к систематизации ВПС

<p>Значительное число сложных пороков сердца могут быть отнесены к разным классификационным категориям. Сегментарный подход позволяет охарактеризовать уровень нарушения строения сердца и таким образом оценить степень и характер нарушения гемодинамики. Основной постулат данного подхода: любая камера, клапан и сосуд может быть измененным (ненормальным). То есть любой сегмент сердца может развиваться независимо от другого. Любой пациент может иметь различные нарушения. Выделено 5 сегментов: 1) предсердия, 2) желудочки, 3) магистральные артерии, 4) АВ канал, 5) конус.</p>	
Шаг 1:	<p>Определяется висцеропредсердное взаимоотношение и позиция сердца. S (solitus) – нормальное, I (inversus) – зеркальное, A (ambigus) – при котором расположение органов грудной клетки и брюшной полости друг относительно друга не может быть точно определено.</p>
Шаг 2:	<p>Определяется ориентация бульбовентрикулярной петли (верхушки сердца), морфология желудочков.</p>

Шаг 3:	Определяется расположение и ориентация магистральных артерий, а также их морфология.
Шаг 4:	Определяется атриовентрикулярное и вентрикулоартериальное соединения.
Шаг 5:	Документируются сопутствующие аномалии развития сердца (дефекты перегородок, стенозы выводных отделов желудочков, стенозы или гипоплазии магистральных артерий, наличие ОАП).

Показания для генетического консультирования

Консультация генетика (показания)	Цитогенетическое исследование (показания)
1) задержка интеллектуального развития; 2) множественные врожденные аномалии; 3) лицевой дисморфизм; 4) при подозрении на генетические заболевания при нормальном кариотипе (в этом случае показано проведение цитогенетического исследования).	1) любой ребенок независимо от возраста с «узнаваемым» хромосомным синдромом (например, трисомия по 21 паре, по 18 паре и т.д.); 2) любой ребенок с врожденным пороком сердца в сочетании с: а) лицевым дисморфизмом, б) задержкой роста, которая не может быть объяснена наличием ВПС, с) задержкой психического и интеллектуального развития, г) множественными врожденными аномалиями; 3) ребенку из семьи, в которой имеются многочисленные выкидыши и/или сибсы с врожденными дефектами; 4) в случае пренатальной диагностики порока развития сердца и/или внутренних органов.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- решение тестовых заданий,
- решение ситуационных задач,
- отработка практических навыков: оценка электрокардиограмм.

Решение тестовых заданий:

ИНСТРУКЦИЯ: УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

1. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ ПРОВОДИТСЯ ПРИ:

- А) тетраде Фалло
- Б) транспозиции магистральных артерий
- В) синдроме гипоплазии левого сердца
- Г) дефекте межжелудочковой перегородки

2. ЦИАНОЗ ПРИ ВПС ЯВЛЯЕТСЯ СЛЕДСТВИЕМ:

- А) анемии
- Б) периферических отеков
- В) наличия в крови метгемоглобинемии
- Г) наличия в крови восстановленного гемоглобина

3. ЭКГ НОВОРОЖДЕННОГО ОТЛИЧАЕТСЯ ОТ ЭКГ ВЗРОСЛОГО:

- А) низкими зубцами Р
- Б) отклонением электрической оси сердца влево
- В) удлинением интервала QT
- Г) отклонением электрической оси сердца вправо
- Д) всем вышеперечисленным

4. У НОВОРОЖДЕННОГО С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ НЕБОЛЬШОЙ СИСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ УСИЛИЛСЯ КО 2-МУ МЕСЯЦУ ЖИЗНИ, ЧТО МОЖЕТ БЫТЬ СВЯЗАНО:

- А) со снижением резистентности легочных сосудов
- Б) с прогрессирующим увеличением диаметра дефекта на фоне роста ребенка
- В) с увеличением сердечного выброса
- Г) со всем вышеперечисленным

5. МАКСИМУМ ШУМА ПРИ ДЕФЕКТЕ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ:

- А) на верхушке сердца
- Б) на легочной артерии
- В) в IV-V межреберье слева от грудины
- Г) на верхней трети грудины

6. СИСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ ПРИ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ БЫВАЕТ:

- А) нежный, короткий, постоянный
- Б) грубый, с эпицентром в V точке
- В) протяжный, дующий, связанный с I тоном, не исчезающий в динамике в V точке
- Г) протяжный, дующий, связанный с I тоном, стойкий в динамике и при перемене положения, с максимумом на верхушке сердца

7. СИСТОЛОДИАСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ ВО 2-М МЕЖРЕБЕРЬЕ СЛЕВА ЧАЩЕ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПРИ:

- А) дефекте межжелудочковой перегородки
- Б) дефекте межпредсердной перегородки
- В) открытом артериальном протоке
- Г) митральной недостаточности

8. СИСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ ОРГАНИЧЕСКОГО ХАРАКТЕРА С МАКСИМУМОМ НА ВЕРХУШКЕ СЕРДЦА ЧАЩЕ СВЯЗАН С ПАТОЛОГИЕЙ КЛАПАНА:

- А) аортального
- Б) митрального
- В) трехстворчатого
- Г) клапана легочной артерии

9. ОКСИГЕНОТЕРАПИЯ ПРИ БОЛЬШИНСТВЕ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ:

- А) является обязательной
- Б) не приносит лечебного эффекта
- В) является опасной

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Как объяснить появление симптомов «барабанных палочек» и «часовых стекол»?
3. Оцените результаты дополнительного обследования, ЭКГ и рентгенографии органов грудной полости.
4. Назовите возможные неблагоприятные факторы, определяющие формирование врожденного порока сердца в целом и у данного ребенка в частности?
5. Каковы наиболее частые осложнения врожденного порока сердца синего типа? Нуждаются ли дети с данной патологией в назначении сердечных гликозидов?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 2 года. Поступила в стационар с жалобами на плохой аппетит, нарушение дыхания в покое.

Анамнез жизни: мать ребенка вела асоциальный образ жизни, сведений об отце ребенка нет. Во время беременности женскую консультацию не посещала. У ребенка с рождения отмечался диффузный цианоз кожи и видимых слизистых. В родильном доме заподозрен врожденный порок сердца, ребенок был переведен в кардиохирургическое отделение, где и прооперирован в возрасте 6 дней (выполнена закрытая атриосепто-стомия). Мать от девочки отказалась, и она переведена в Дом ребенка.

Объективно: состояние тяжелое, кожа и видимые слизистые умеренно цианотичные, более выражен акроцианоз, пальцы в виде «барабанных палочек», ногти - «часовых стекол», деформация

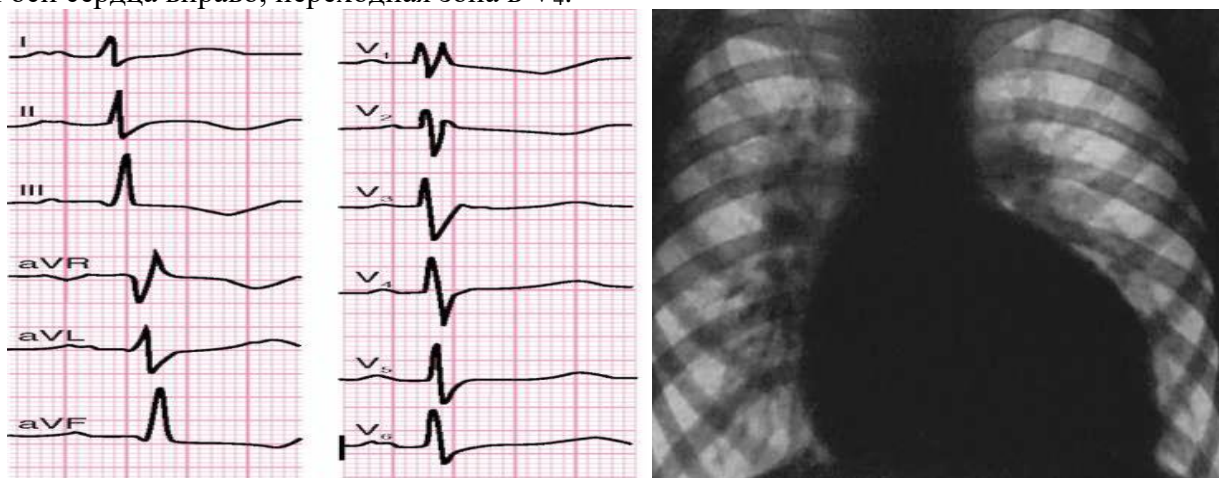
грудной клетки (сердечный горб). ЧД - 40 в минуту. В легких дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости: правая - на 1,0 см вправо от правой парастернальной линии, верхняя - II ребро, левая - по левой аксиллярной линии. Тоны сердца ритмичные, ЧСС - 160 в минуту, в III межреберье по левому краю грудины выслушивается средней интенсивности систолический шум, акцент второго тона во II межреберье слева от грудины. Живот мягкий, печень +3 см из-под реберного края, селезенка не пальпируется. Мочится мало.

ОАК: RBC - $4,9 \times 10^{12}/л$; Hgb - 148 г/л; WBC - $6,3 \times 10^9/л$; П/я - 4%; NEU - 21%; EOS - 1%; LYM - 70%; MON - 4%; СОЭ - 3 мм/ч.

ОАМ: светло-желтый цвет, удельный вес - 1014; белок - отсутствует; глюкоза - отсутствует; эпителиальные клетки - 0-1 в поле зрения; LEU - 0-1 в поле зрения; RBC - нет; слизь +.

Биохимический анализ крови: общий белок - 69 г/л; мочевины - 5,1 ммоль/л; холестерин - 3,3 ммоль/л; К - 4,8 ммоль/л; Na - 143 ммоль/л; Ca - 1,8 ммоль/л; P - 1,5 ммоль/л; АЛТ - 23 ЕД/л; АСТ - 19 ЕД/л; серомукоид - 0,180. Пульсоксиметрия - 28%. Исследование газового состава периферической крови, парциального давления кислорода - 18 мм рт.ст.

ЭКГ: высокий R_{III}; глубокий S_I. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Отклонение электрической оси сердца вправо, переходная зона в V₄.



1. Врожденный порок сердца (транспозиция магистральных сосудов; операция Рашкина в анамнезе), период относительной компенсации, НКпб.

Диагноз поставлен на основании: признаков нарушения гемодинамики (тотальный цианоз, тахикардия, тахипноэ), выявленных при рождении ребенка; признаков хронической гипоксемии (симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол»); объективных данных: раннее появление признаков НК, видимый цианоз кожи и слизистых, акроцианоз, деформация грудной клетки в виде сердечного горба, кардиомегалия при перкуссии границ сердца, органический систолический шум в сердце, акцент 2-го тона на легочной артерии; данных дополнительного исследования: признаки сгущения крови, низкое парциальное давление кислорода, гипертрофия желудочков сердца на ЭКГ и характерная рентгенологическая картина (тень сердца в виде яйца, узкий сосудистый пучок, усиление легочного рисунка, кардио-торакальный индекс - 60%) позволяют диагностировать анатомический вариант - транспозиция магистральных сосудов. Недостаточность кровообращения ПБ - на основании тахикардии и тахипноэ в покое, увеличения печени и олигоурии.

2. Данный врожденный порок сердца синего типа сопровождается гипоксемией и тканевой гипоксией. Наиболее значимо нарушение кровообращения в дистальных отделах конечностей, что приводит к развитию фиброзной дисплазии концевых фаланг пальцев. Компенсаторным явлением при этом является остеоидная гиперплазия, что и изменяет форму концевых фаланг и ногтей.

3. В ОАК - признаки сгущения (увеличено количество RBC и Hgb, снижена СОЭ), ОАМ - без патологии. В биохимическом анализе крови - незначительная гипокальциемия. ЭКГ - признаки гипертрофии правого желудочка. Пульсоксиметрия и показатель парциального давления кислорода снижены - признак гипоксемии. Рентгенография органов грудной клетки: кардиомегалия - тень сердца в виде яйца, лежащего на боку с узким сосудистым пучком в переднезадней и широким - в

боковой проекции, увеличение размеров желудочков, смещение аорты влево; гиперволемиа малого круга кровообращения - усиление легочного рисунка, кардио-торакальный индекс - 60%.

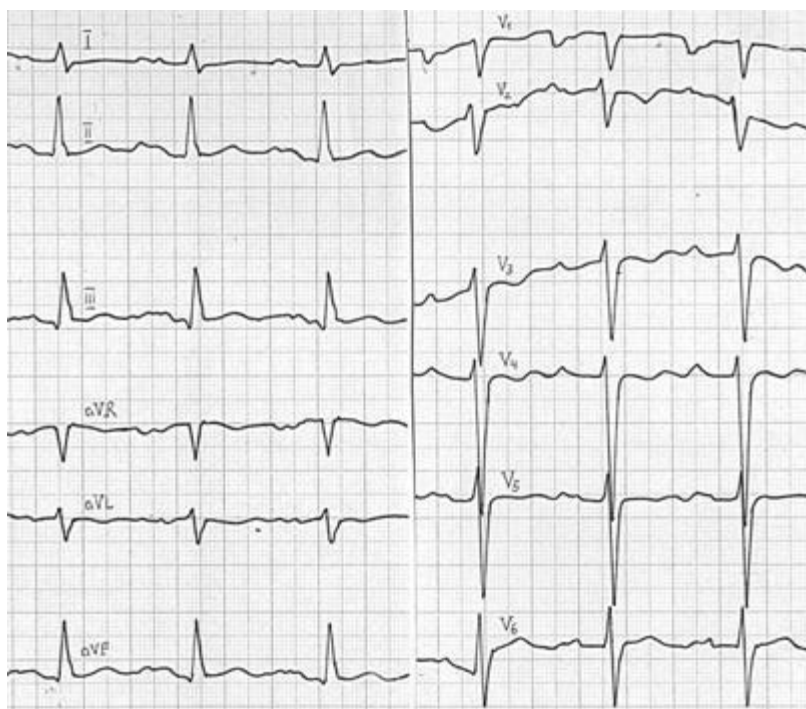
4. Неблагоприятные факторы развития врожденного порока сердца: отягощенная наследственность, внутриутробная инфекция, влияние токсических веществ (алкоголь, тяжелые металлы). Мать ребенка ведет асоциальный образ жизни, следовательно, неблагоприятным фактором явилось употребление алкоголя.

5. Сердечная недостаточность, бактериальный эндокардит, одышечно-цианотические приступы, тромбоэмболический синдром. Сердечные гликозиды при данном врожденном пороке сердца не показаны.

4. Задания для групповой работы

Задание № 1.

- 1) Опишите ЭКГ.
- 2) При каких заболеваниях наблюдаются данные ЭКГ-признаки?



Ответ:

1. Гипертрофия миокарда левого предсердия: зубец P в большинстве отведений двухфазный (P-mitrale), уширен (0,16 с), глубокая и широкая отрицательная фаза P в отведении V1, индекс Макруза - 3,5.

2. Наблюдается при многих врожденных (врожденная недостаточность митрального клапана, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого желудочка, открытый артериальный проток и др.) и приобретенных (стеноз и недостаточность митрального клапана) пороках сердца, миокардитах, кардиомиопатиях, опухолях предсердия, артериальной гипертензии и др.

Справочный материал:

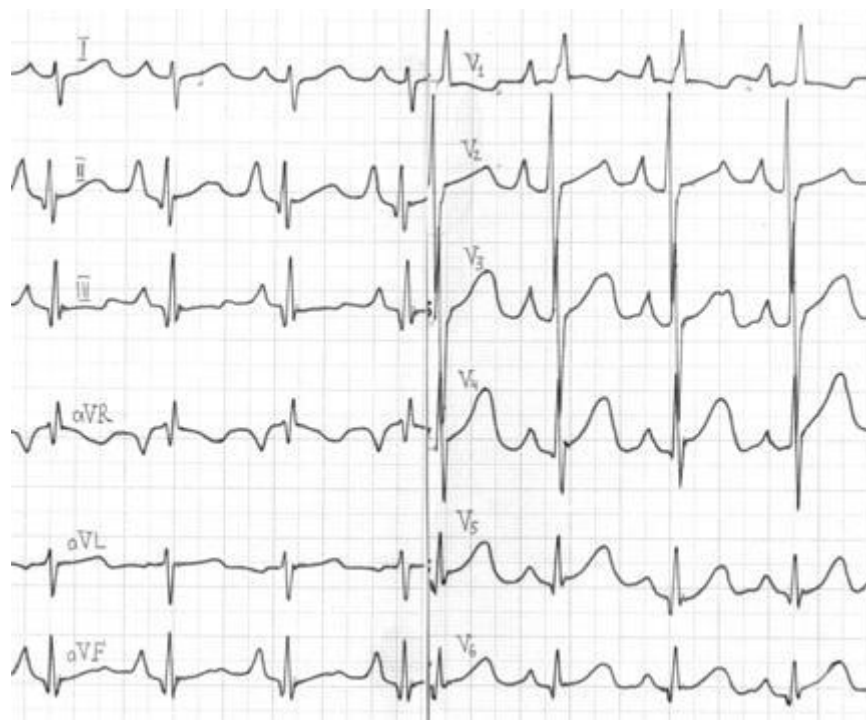
Электрокардиографические критерии гипертрофии миокарда левого предсердия

- увеличение продолжительности зубца P более 0,11 с в любом стандартном отведении;
- двугорбый зубец P в любом стандартном отведении с длительностью между вершинами более 0,4 с;
- длительность отрицательной фазы зубца P в V1 более 0,04 с;

- отношение общей длительности зубца Р к продолжительности интервала от конца зубца Р до R (индекс Макруза) более 1,6;
- амплитуда отрицательной фазы зубца Р в V1 более 1 мм;
- площадь терминального отрицательного отклонения зубца Р более 0,04 мм/с.

Задание № 2.

- 1) Опишите ЭКГ.
- 2) При каких заболеваниях наблюдаются данные ЭКГ-признаки?



Ответ:

1. Гипертрофия миокарда правого предсердия: зубец Р увеличен по амплитуде (Р в отведении II - 7 мм), остроконечный (P-pulmonale) в отведениях II, III, aVF, V1-V3.
2. Наблюдается при врожденных пороках сердца (дефект межпредсердной перегородки, болезнь Эбштейна, стеноз легочной артерии и др.), заболеваниях бронхолегочной системы, легочной гипертензии, трикуспидальной недостаточности, констриктивном перикардите и др.

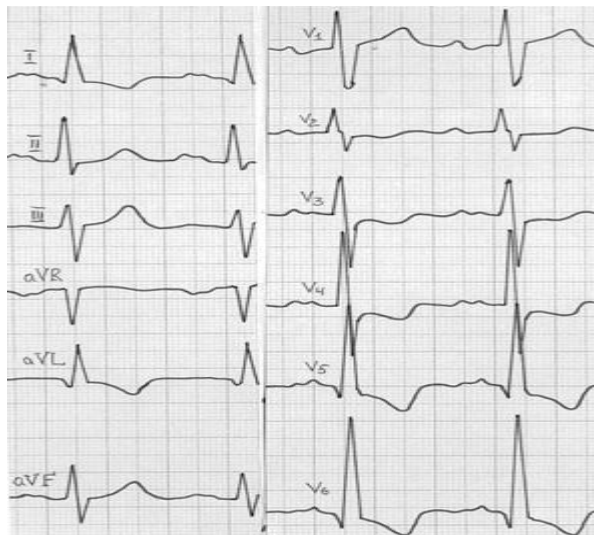
Справочный материал:

Электрокардиографические критерии гипертрофии миокарда правого предсердия

- увеличенный (более 2 мм), остроконечный зубец Р в отведениях II, III, aVF (так называемый Р - pulmonale);
- увеличение более 1,5 мм первой положительной фазы зубца Р в отведениях V1-V3);
- вертикальная ось предсердий фронтальной плоскости (до +75°).

Задание № 3.

- 1) Опишите ЭКГ.
- 2) При каких заболеваниях наблюдаются данные ЭКГ-признаки?



Ответ:

1. Гипертрофия (перегрузка) миокарда левого желудочка: электрическая ось сердца отклонена влево (α QRS -7°), $R_I > R_{II} > R_{III}$, R в aVL - 9 мм, зубцы R в отведениях V5-V6 высокоамплитудные, R в V6 > R в V5, глубокий Q в V5-V6, зубец T в V4-V6 глубокий, отрицательный, сегмент S-T в V2-V6 смещен ниже изолинии; перегрузка левого предсердия.

2. Встречается при артериальной гипертензии, врожденных (коарктация аорты, открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки, единственный желудочек, атрезия трехстворчатого клапана и др.) и приобретенных (стеноз и недостаточность аортального клапана) пороках сердца, врожденных и приобретенных кардитах, дистрофиях миокарда, идиопатическом гипертрофическом субаортальном стенозе и др.

Справочный материал:

Критерии левожелудочковой гипертрофии на ЭКГ зависят от возраста. Физиологическое преобладание миокарда правого желудочка у новорожденных делает понятной трудность диагностики гипертрофии миокарда левого желудочка в этом возрасте.

Электрокардиографические критерии гипертрофии миокарда левого желудочка

Для детей моложе 6 мес к ЭКГ-критериям гипертрофии левого желудочка относят:

- отсутствие соответственно возрасту отклонения ЭОС вправо;
- амплитуда R в V6 больше 20 мм;
- амплитуда R в aVL больше 7 мм;
- глубина Q в V5-V6, больше 3 мм;
- амплитуда S в V1 больше 20 мм;
- время внутреннего отклонения в V5-V6 больше 0,04 с.

У детей 6 мес-2 лет ЭКГ-признаками гипертрофии левого желудочка являются:

- отсутствие соответствующего данному возрасту отклонения ЭОС вправо;
- амплитуда R в aVL больше 7 мм;
- амплитуда R в V6 больше 22 мм;
- глубина Q больше 3 мм;
- глубина S в V1 больше 24 мм;
- время внутреннего отклонения в V5-V6 больше 0,04 с.

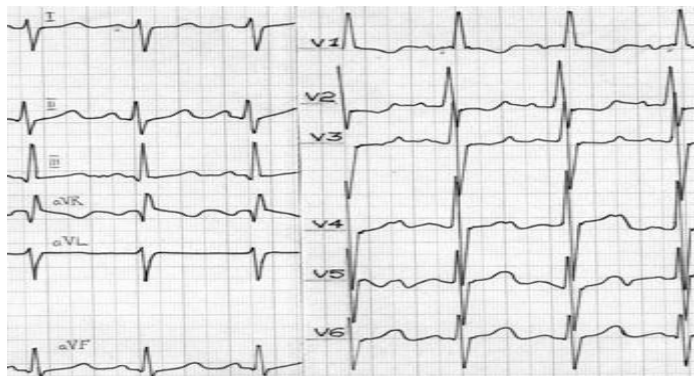
У детей 2-12 лет ЭКГ-критерии левожелудочковой гипертрофии следующие:

- отклонение ЭОС влево;
- R в aVL больше 8 мм при горизонтальном положении электрической оси) и R в aVF больше 8 мм (при вертикальном положении);
- амплитуда R в V6 больше 25 мм;

- глубина Q в V5-V6 больше 4 мм, при этом R в V5 больше 20 мм;
- время внутреннего отклонения в левых грудных отведениях больше 0,045 с;
- T в V5-V6 уплощен или отрицательный.

Задание № 5.

- 1) Опишите ЭКГ.
- 2) При каких заболеваниях наблюдаются данные ЭКГ-признаки?



Ответ:

1. Гипертрофия (перегрузка) правого желудочка: электрическая ось сердца отклонена вправо (α QRS+138°), комплекс QR в V1, R в V1 - 14 мм, R в aVR - 7 мм, глубокий S в V5-V6.

2. Наблюдается при различных врожденных пороках сердца (тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, стеноз легочной артерии и др.), легочной гипертензии, хронических карди-тах.

Справочный материал:

Электрокардиографические критерии гипертрофии миокарда правого желудочка

У детей до 6 мес критериями гипертрофии правого желудочка являются:

- зубец R в aVR более 6 мм;
- зубец R в V4 более 8 мм;
- зубец R в V1 + S в V5 более 10 мм;
- отношение R:S в V1 более 6;
- QR в V1-V2;
- время внутреннего отклонения в V1-V2 более +140°.

У детей от 6 мес до 2 лет ЭКГ-критерии правожелудочковой гипертрофии следующие:

- зубец R в aVR более 5 мм;
- зубец R в V1 + S в V5 более 10 мм;
- отношение R:S в V1 более 5;
- QR в V1-V2;
- время внутреннего отклонения в V1-V2 более 0,04;
- отклонение ЭОС вправо более +140°.

Для детей от 2 до 12 лет предложены следующие критерии:

- зубец R в aVR более 4 мм;
- зубец R в V1 более 17 мм;
- отношение R:S более 4;
- QR в V1-V2;
- время внутреннего отклонения в V1-V2 более 0,03 с;
- отклонение ЭОС вправо более +110°.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. На какой неделе внутриутробного развития возникают аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов?
2. Какие аномалии включает тетрада Фалло?
3. Какие аномалии относятся к порокам развития крупных артерий сердца?
4. Какие аномалии относятся к порокам развития сердечной перегородки?
5. Как разделяются по тяжести ВПС с точки зрения перинатальной смертности?
6. Как разделяются ВПС в зависимости от нарушения гемодинамики и наличия/отсутствию цианоза (по S.N.Marder)?
7. Общая распространенность ВПС?
8. Назовите первичные генетические факторы формирования ВПС.
9. Тератогенные факторы внешней среды?
10. Какие факторы относятся к материнским при формировании ВПС?
11. Ведущие патогенетические механизмы при ВПС?
12. В каких случаях показано генетическое консультирование?

3) Решить ситуационную задачу:

Мать с мальчиком 11 месяцев на приёме у врача-педиатра участкового с жалобами на отставание ребёнка в физическом развитии (масса тела – 7,0 кг), появление одышки и периорального цианоза при физическом или эмоциональном напряжении.

Из анамнеза известно, что недостаточная прибавка в массе тела отмечается с двухмесячного возраста, при кормлении отмечалась быстрая утомляемость вплоть до отказа от груди. Бронхитами и пневмониями не болел.

При осмотре: кожные покровы с цианотичным оттенком, периферический цианоз, симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол». Область сердца визуально не изменена, границы относительной сердечной тупости: левая – по левой средне-ключичной линии, правая – по правой парастернальной линии, верхняя – II межреберье. Тоны сердца звучные. ЧСС – 140 ударов в минуту. Вдоль левого края грудины выслушивается систолический шум жёсткого тембра, II тон ослаблен во втором межреберье слева. В лёгких пуэрильное дыхание, хрипов нет. ЧД – 40 в 1 минуту. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает из-под края рёберной дуги на 1,5 см, селезёнка не пальпируется.

Дополнительные данные исследования по cito:

- общий анализ крови: гематокрит – 49% (норма – 31-47%), гемоглобин – 170 г/л, эритроциты – $5,4 \times 10^{12}$ /л, цветовой показатель – 0,91, лейкоциты – $6,1 \times 10^9$ /л, палочкоядерные нейтрофилы – 3%, сегментоядерные нейтрофилы – 30%, эозинофилы – 1%, лимфоциты – 60%, моноциты – 6%, СОЭ – 2 мм/час;

- общий анализ мочи: цвет – светло-жёлтый, удельный вес – 1004, белок – отсутствует, глюкоза – нет, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 0-1 в поле зрения, эритроциты – нет, цилиндры – нет, слизь – нет.

Вопросы:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Обеднение какого круга кровообращения характерно для данных пороков сердца?
3. Составьте план дополнительного обследования пациента до госпитализации.
4. Какие изменения возможны на рентгенограмме?
5. Необходимо ли назначение сердечных гликозидов у данного больного до осмотра врачом-кардиологом?

Ответы:

1. Врожденный порок сердца, по синему типу.

2. Характерно обеднение малого круга кровообращения.
3. Измерение АД: на правой руке и любой ноге; ЭКГ; Рентгенография органов грудной клетки; ЭХО-КГ; Консультация врача-детского кардиолога.
4. Рентгенологическое исследование органов грудной полости позволяет выявить характерную для этого порока картину: повышенная прозрачность лёгочных полей за счёт обеднения лёгочного рисунка; форма сердечной тени, не увеличенной в размерах, глубокая талия сердца.
5. Применение сердечных гликозидов до осмотра врачом - детским кардиологом не показано, так как может усиливать одышечно-цианотичные приступы.

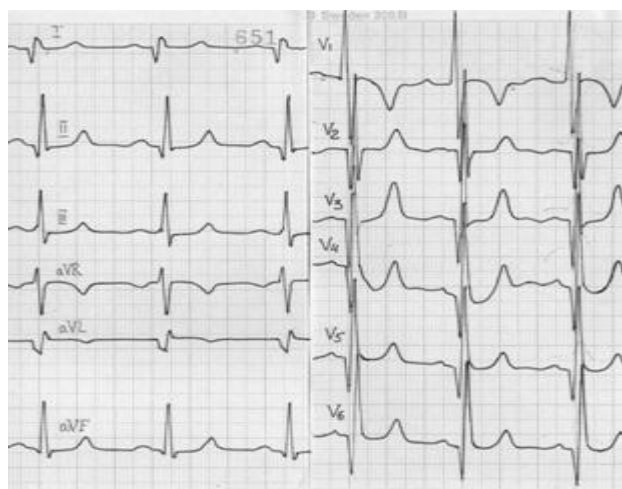
4) Подготовить реферат по разделу программы «Детская кардиология и ревматология»

№ п/п	Тема
1.	Медикаментозное лечение больных ХСН
2.	Ведение пациентов с ювенильным дерматомиозитом, получающих ГК и иммунодепрессанты, в условиях стационара
3.	Ведение пациентов с ювенильным дерматомиозитом, получающих генно-инженерные биологические препараты, в амбулаторных условиях
4.	Консервативное лечение юношеского полиартрита M08.3 (полиартикулярный РФ-негативный ЮИА по классификации ILAR)
5.	Консервативное лечение ювенильного ревматоидного артрита серопозитивного M08.0 (полиартикулярный РФ-позитивный ЮИА по классификации ILAR)
6.	Консервативное лечение олигоартикулярного юношеского артрита M08.4 (олигоартикулярный персистирующий ЮИА по классификации ILAR)
7.	Алгоритмы ведения пациента с симптомами миокардита
8.	Современные подходы к медикаментозной терапии артериальной гипертензии у детей и подростков

5) Отработка практических навыков: сделать заключение по ЭКГ-исследованию..

Задание № 1.

- 1) Опишите ЭКГ.
- 2) При каких заболеваниях наблюдаются данные ЭКГ-признаки?



Справочный материал:

Для диагностики комбинированной гипертрофии миокарда желудочков у детей предложены различные критерии, основанные на принципе одновременного присутствия признаков как лево-, так и правожелудочковой гипертрофии.

Электрокардиографические критерии комбинированной гипертрофии миокарда желудочков

- Признаки гипертрофии миокарда правого желудочка и один из следующих признаков левожелудочковой гипертрофии: а) доминантные зубцы R в V5-V6; б) зубец Q в V5-V6 более 3 мм; в) отклонение электрической оси сердца влево.
- Признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и наличие одного из следующих признаков правожелудочковой гипертрофии: а) доминантные зубцы R в правых грудных отведениях (вольтаж может быть нормальным); б) R больше Q в aVR; в) S больше R в V6.

Ответ:

1. Комбинированная гипертрофия (перегрузка) миокарда желудочков: электрическая ось сердца отклонена вправо (α QRS +112?), высокоамплитудные зубцы R в отведениях V1-V2, aVF (признаки гипертрофии правого желудочка); R в V6 > R в V5, глубокий Q в V4-V6 (признаки гипертрофии левого желудочка).

2. Встречаются при врожденных пороках сердца (дефект межжелудочковой перегородки и открытый артериальный проток, осложненные легочной гипертензией и др.), при кардитах, кардиопатиях, приобретенных пороках сердца (митральная недостаточность с легочной гипертензией, аортальный порок с митрализацией) и др.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2015
2. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
3. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

Тема 4.1: Врожденные пороки сердца (практическое занятие 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике, лечению и ведению детей с врожденными пороками сердца (ВПС).

Задачи:

- Изучить сроки оперативной коррекции и алгоритмы ведения пациентов с врожденными пороками сердца.
- Рассмотреть алгоритм лечения при развитии критического состояния у пациента с ВПС.
- Изучить клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с ВПС.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения) по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца.
- Эпидемиологию, этиопатогенез, клинические проявления ВПС.
- Современные методы диагностики ВПС.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Принципы терапии ВПС, сроки оперативной коррекции.
- Принципы терапии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при одышечно-цианотическом приступе.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Составлять план ведения пациента с ВПС.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения детей с ВПС.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана ведения детей с ВПС.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

- Сроки оперативной коррекции ВПС.
- Критические состояния при ВПС: понятие, неотложная помощь.
- Ведение детей с ВПС.
- Профилактика ВПС.
- Исходы, прогноз.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы больных с ВПС (КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница» - отделение детей первого года жизни);
- решение ситуационной задачи;
- разбор алгоритма неотложной помощи при критическом состоянии;
- оценка электрокардиограмм, ЭХО-КГ.

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте план дополнительного обследования пациента, назовите изменения, выявляемые при инструментальных методах диагностики.
4. Назовите составляющие компоненты выявленного врожденного порока сердца.
5. Определите тактику врача-педиатра участкового при купировании одышно-цианотического приступа. Назовите препараты, введение которых противопоказано.

На приёме у врача-педиатра участкового **мать с ребёнком 2,5 лет.**

Мать предъявляет жалобы на быструю утомляемость сына, слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, сердцебиение и боли в области сердца.

Мальчик от третьей беременности, протекавшей с обострением хронического пиелонефрита в 4–6 недель. Роды в 38 недель, кесарево сечение. Масса тела 3100 г, длина 50 см.

Перенесённые заболевания – частые ОРВИ, пневмония в 6 месяцев и 1,5 года.

В возрасте 6 месяцев появилось посинение лица, вялость, беспокойство во время кормления. Мальчик стал плохо прибавлять в весе.

В 8 месяцев впервые появился эпизод шумного глубокого дыхания, ребёнок посинел. Далее эти приступы стали повторяться 1–2 раза в месяц. На 2 году жизни ребёнок во время приступов одышки и цианоза несколько раз терял сознание, развивались судороги.

Вес – 12,5 кг, рост – 102 см. Кожные покровы бледно-синюшные. Подкожно-жировой слой снижен. Слизистые ротовой полости бледно-цианотичные. Зубы кариозные. Пальцы в виде «барабанных палочек», ногти напоминают «часовые стёкла». ЧСС – 102 удара в минуту. Границы сердца: правая на 1 см кнаружи от правой парастернальной линии, верхняя – верхний край III ребра, левая – на 1 см кнаружи от среднеключичной линии. При аускультации I тон громкий, выслушивается грубый систолический шум во II межреберье справа, проводится на спину. II тон во втором межреберье слева ослаблен. АД на руках – 90/55 мм рт.ст. АД на ногах – 100/60 мм рт.ст. При перкуссии лёгких звук с коробочным оттенком. ЧД – 26 в минуту. Отёков нет.

В общем анализе крови: эритроциты – $5,7 \times 10^{12}/л$; гемоглобин – 158 г/л; лейкоциты – $4,11 \times 10^9/л$; эозинофилы – 3%; палочкоядерные – 3%; сегментоядерные – 48%; моноциты – 9%; лимфоциты – 37%; СОЭ – 12 мм/ч.

1. Врожденный порок сердца (с цианозом, с обеднением малого круга кровообращения). Тетрада Фалло. Одышечно-цианотические приступы.

2. Диагноз «врожденный порок сердца (ВПС), тетрада Фалло» установлен на основании: жалоб на быструю утомляемость, слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, сердцебиение и боли в области сердца; анамнеза болезни (с 6 месяцев появление одышечно-цианотических приступов); клинического обследования (наличия симптомов хронической артериальной гипоксемии, гипоксемических кризов (одышечно-цианотических приступов), симптомов гипотрофии); признаков полицитемии в общем анализе крови.

3. План обследования:

- консультация врача-детского кардиолога (для уточнения диагноза и определения тактики ведения ребенка);
- ЭКГ для выявления отклонения электрической оси вправо, признаков гипертрофии правого желудочка, замедления внутрижелудочковой проводимости;
- рентгенограмма органов грудной полости для обнаружения обеднения легочного рисунка и сердца с характерной конфигурацией – в виде «деревянного башмачка»;
- ЭХО-КГ с доплером для выявления характерных признаков порока: большого ДМЖП, дэкстрапозиции аорты, наличия легочного стеноза и гипертрофии правого желудочка.

4. Подаортальный (высокий мембранозный) дефект межжелудочковой перегородки, создающий условия для выравнивания давления в обоих желудочках. Обструкция выхода из правого желудочка (стеноз легочной артерии). Гипертрофия миокарда правого желудочка вследствие обструкции его выхода. Дэкстрапозиция аорты (аорта расположена непосредственно над дефектом межжелудочковой перегородки).

5. Успокоить ребенка, расстегнуть стесняющую одежду.

- Провести ингаляцию увлажненного кислорода через маску.
- Ввести Кордиамин в дозе 0,02 мл/кг подкожно или внутримышечно.
- Ввести «литическую смесь» (Пипольфен, Аминазин, Анальгин (или Промедол), каждый из препаратов в разовой дозе по 0,1 мл/год жизни больного).
- При тяжелом приступе обеспечить доступ к вене и при отсутствии эффекта от предыдущей терапии ввести 0,1% раствор Анаприлина в дозе 0,1 мг/кг в 10 мл 20% раствора Глюкозы внутривенно медленно.
- При тяжелом приступе - 4% раствор натрия бикарбоната в дозе 4-5 мл/кг в/в медленно в течение 5 минут.
- Противопоказаны сердечные гликозиды и диуретики.

4. Задания для групповой работы:

Задание № 1.

1. Назовите причины развития критического состояния у ребенка с ВПС.

2. Составьте алгоритм неотложной помощи.

Эталон ответа:

1. К основным причинам развития критического состояния у больного с ВПС относятся:

- 1) закрытие ОАП при дуктус-зависимом кровообращении;
- 2) резкая обструкция кровотока (легочный стеноз, аортальный стеноз, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца);
- 3) неадекватный возврат крови к левому сердцу (тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой);
- 4) выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения и объемная перегрузка сердца (общий артериальный ствол, большой ДМЖП, недостаточность атриовентрикулярных клапанов);
- 5) выраженная артериальная гипоксемия (транспозиция магистральных артерий, атрезия легочной артерии);
- 6) ишемия или гипоксия миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, транспозиция магистральных артерий).

Некоторые из этих причин могут сочетаться.

2. Алгоритм неотложной помощи при развитии критического состояния:

- 1) мониторинг с постоянным датчиком для определения сатурации на правой руке и любой ноге;
- 2) интубация показана при повторяющихся апноэ, острой сердечной недостаточности и шоке. Вентиляция проводится воздухом! Возможно добавление небольшого количества кислорода для достижения сатурации 75-85%;

3) При *цианозе* - проведение гипероксического теста: вдыхание 100% кислорода в течение 10 минут. Сохранение низкого уровня сатурации говорит о высокой вероятности ВПС;

4) катетеризация 2-х вен (возможна кратковременная катетеризация пупочной вены или одна из вен должна быть центральной);

5) для лечения *гипотензии*:

- Изотонический раствор натрия хлорида (*код АТХ: B05CB01*) в дозе 10 мл/кг болюсно, максимально 30 мл/кг;

- при сохраняющейся гипотензии: Допамин (*код АТХ: C01CA04*) 0-20 мкг/кг/мин.

Расчет: вес (кг) _____ x 15 мг = _____ (мг).

Это количество добавить в 50 мл 5% Декстрозы (глюкозы) (*код АТХ: B05BA03*), скорость инфузии 1мл/ч соответствует 5 мкг/кг Допамин в минуту. Может вводиться через периферическую вену.

- при необходимости - Эпинефрин (*код АТХ: C01CA24*, Адреналин) 0-0,5 мкг/кг/минуту.

Расчет: вес (кг) _____ x 0,3 мг = _____ (мг),

добавить в 50 мл 5% Декстрозы. Скорость инфузии 1мл/ч соответствует 0,1 мкг/кг/мин Эпинефрина. Должен вводиться только через центральную вену!

б) для поддержания ОАП (открытия ОАП) начать инфузию препарата простагландина E2 из расчета 5-10 нг/кг/мин.

Расчет: вес (кг) _____ x 15 мкг = _____ (мкг),

добавить в 50 мл 5% глюкозы, скорость инфузии 1 мл/ч будет соответствовать 5 нанограмм/кг/минуту Простагландина E2. Побочные эффекты Простагландина E2 (гипотензия, гипогликемия, апноэ, лихорадка) чаще связаны с высокими дозами (выше 10 нг/кг).

7) регулярный контроль уровня глюкозы в крови.

Задание № 2.

1. Изучить сроки оперативной коррекции ВПС.

2. Ответить на тестовые задания.

Справочный материал:

Вид ВПС	Вид коррекции (радикальная, гемодинамическая, вспомо-	Сроки оперативного вмешательства (возраст
---------	---	---

	гательная операция, транска-те-терное интервенционное вмеша-тельство	ребенка)
ДМЖП (сохранение НК на фоне медикаментозной терапии после 3-х месяцев жизни)	Радикальная	4-6 мес.
ДМЖП (отсутствие НК на фоне терапии, постепенная отмена лечения, сохранение сброса)	Радикальная	1-2 года
ДМЖП (рефрактерность к медикаментозной терапии, большой сброс)	Радикальная или вспомогательная (суживание легочной артерии) если радикальное вмешательство невозможно	1 месяц
ДМПШ	Радикальная/транскатетерное (определяется анатомией)	2-5 лет
АВК	Радикальная	3-6 месяцев
АВК (рефрактерность к медикаментозной терапии)	Вспомогательная	1 месяц (суживание легочной артерии)
ТАДЛВ (обструкция венозного врата)	Радикальная (возможно выполнение процедуры Рашкинда перед оперативным вмешательством)	Экстренная
ТАДЛВ (без обструкции)	Радикальная	1-2 мес
ТМА без ДМЖП	<i>Зависит от анатомии порока</i>	
	Радикальная	7-10 дней
	Гемодинамическая коррекция	По варианту ЕЖ или операция Растелли
ТМА с ДМЖП	<i>Зависит от анатомии порока</i>	
	Радикальная	1-2 месяца
	Гемодинамическая коррекция	По варианту ЕЖ или операция Растелли
СГЛС	<i>Гемодинамическая (3-х этапная, вариант коррекции при ЕЖ)</i>	
	операция Норвуд	1 неделя
	ДКПА	4-6 мес
	операция Фонтена	2-5 лет
ТФ	<i>Зависит от анатомии порока</i>	
	Вспомогательная (SaO2 менее 70%) наложение подключично-легочного анастомоза	Период новорожденности
	Радикальная	4-6 месяцев
КоА (критическая)	Радикальная (метод выбора) Балонная дилатация у новорожденных в критическом состоянии	Экстренная
КоА (взрослый тип)	Радикальная	При нарастании градиента выше 60 мм рт ст
Перерыв дуги аорты+ДМЖП	Радикальная	Экстренная
ОАС (недостаточность трупального клапана 3 степени)	<i>Зависит от анатомии порока</i>	В ближайшие дни после установления диагноза
ОАС (недостаточность трупального клапана 1-2 степени или нет)	<i>Зависит от анатомии порока</i>	В течение 1-го месяца жизни
АТК (с выраженным стенозом ЛА)	<i>Гемодинамическая (3-х этапная, вариант коррекции при ЕЖ)</i>	
	Наложение подключично-легочного	1 месяц

	анастомоза	
	ДКПА	4-6 месяцев
	операция Фонтена	2-5 лет
АТК (без стеноза ЛА)	<i>Гемодинамическая (3-х этапная, вариант коррекции при ЕЖ)</i>	
	Суживание легочной артерии	1 месяц
	ДКПА	4-6 месяцев
	операция Фонтена	2-5 лет
Аномалия Эбштейна (SaO ₂ < 60%)	Радикальная	10-20 лет
АЛА с интактной МЖП	<i>Зависит от анатомии порока</i>	В ближайшие дни после установления диагноза
Критический Ао стеноз	Балонная дилатация - метод выбора	Экстренная
	Двужелудочковая хирургическая коррекция (гипоплазия Ао клапана с «туннельным» субаортальным стенозом	Период новорожденности
Критический стеноз легочной артерии	Балонная дилатация	Экстренная
Удвоение входного отверстия единственного (левого) желудочка	Гемодинамическая в зависимости от наличия/отсутствия и выраженности стеноза ЛА или субаортального стеноза	Начиная с периода новорожденности
Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ЛА	Радикальная	В ближайшие дни после установления диагноза

Сокращения:

<p>АВК – атриовентрикулярная коммуникация полная форма</p> <p>Ао – аорта</p> <p>АТК – атрезия трехстворчатого клапана</p> <p>ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки</p> <p>ДМПШ – дефект межпредсердной перегородки</p> <p>КоА – коарктация аорты</p> <p>ЛА – легочная артерия</p> <p>ОАС – общий артериальный ствол</p> <p>СГЛС – синдром гипоплазии левых отделов сердца</p> <p>СЛА – стеноз легочной артерии</p> <p>ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен</p> <p>ТМА – транспозиция магистральных артерий</p> <p>ТФ – тетрада Фалло</p>
--

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. СРОКИ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ДМПШ

- А) незамедлительно
- Б) 1 мес
- В) 1 год
- Г) 2-5 лет*

2. СРОКИ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ АВК:

- А) незамедлительно

- Б) 1 мес
- В) 3-6 мес *
- Г) 1 год

3. СРОКИ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ДМЖП (СОХРАНЕНИЕ НК НА ФОНЕ МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ТЕРАПИИ ПОСЛЕ 3 МЕС. ЖИЗНИ):

- А) незамедлительно
- Б) 4-6 мес*
- В) 1 год
- Г) 2-5 лет

4. СРОКИ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ДМЖП (РЕФРАКТЕРНОСТЬ К МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ТЕРАПИИ, БОЛЬШОЙ СБРОС)

- А) незамедлительно
- Б) 1 мес *
- В) 1 год
- Г) 2-5 лет

5. СРОКИ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА

- А) незамедлительно
- Б) 1 год
- В) 2-5 лет
- Г) 10-20 лет *

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. В отношении каких ВПС применяется понятие «критический порок сердца»?
2. Какие ВПС относятся к критическим?
3. Сроки оперативной коррекции ДМЖП при отсутствии НК на фоне терапии, постепенной отмены лечения и сохранении сброса?
4. Сроки оперативной коррекции ДМЖП при сохранении НК на фоне медикаментозной терапии после 3-х месяцев жизни?
5. Сроки оперативной коррекции ДМЖП при рефрактерности к медикаментозной терапии и большом сбросе?
6. Сроки оперативной коррекции при критической коарктации аорты?
7. Профилактика ВПС.

3) *Выполнить задание:*

- 1) Опишите ЭКГ.
- 2) При каких заболеваниях могут наблюдаться данные ЭКГ-признаки?



Справочный материал:

Электрокардиографические критерии гипертрофии миокарда обоих предсердий

- двухфазный P в V1. Амплитуда инициального отклонения более 1,5 мм, терминального - 1 мм и более;
- высокий, уширенный и расщепленный зубец P в отведениях от конечностей и прекардиальных. В отведениях II, aVF, V2-V3 он остроконечный, высокий (отражение активации правого предсердия), в отведениях I, II, aVL - уширенный и расщепленный (отражение активаций левого предсердия);
- увеличенный (более 2 мм) и уширенный (до 0,12 с и более) зубец P в стандартных отведениях.

Ответ:

1. Гипертрофия миокарда обоих предсердий: зубец P остроконечный, высокоамплитудный в отведениях I-III, V1-V2 (признаки перегрузки правого предсердия), зубец P в отведениях II, V5-V6 широкий (0,13 с), двухфазный в aVF, V5-V6, глубокая отрицательная фаза зубца P в V1 (признаки перегрузки левого предсердия).

2. Наблюдается при врожденных пороках сердца (дефект межпредсердной перегородки, атриовентрикулярная коммуникация, транспозиция магистральных сосудов с дефектом межпредсердной перегородки), хронических кардитах с уменьшенной или нормальной полостью левого желудочка, при одновременном поражении митрального и трикуспидального клапанов и др.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2015
2. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
3. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

Тема 4.2: Нарушения сердечного ритма и проводимости (семинар 4 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике, лечению и ведению детей с нарушениями сердечного ритма и проводимости, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы эпидемиологии и этиопатогенеза, рабочую классификацию нарушений ритма и проводимости сердца у детей.
- Изучить гемодинамику, ЭКГ-признаки, подходы к терапии при различных типах нарушений

ритма и проводимости сердца у детей.

- Закрепить практические навыки по диагностике и ведению пациентов с нарушениями ритма сердца.

Обучающийся должен знать:

- Эпидемиологию, этиологию, патогенез, гемодинамику, клинические проявления при нарушениях ритма сердца и проводимости у детей.
- Современные методы диагностики нарушений ритма сердца и проводимости.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Принципы терапии нарушений ритма сердца и проводимости.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Оказывать экстренную и неотложную помощь при нарушениях ритма сердца.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения детей с нарушениями ритма сердца и проводимости.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Нарушения образования импульса, автоматические механизмы (гемодинамика, ЭКГ-признаки, дифференциальная диагностика, терапия):

- синусовая тахикардия,
- синусовая брадикардия,
- синусовая аритмия,
- синдром слабости синусового узла.
- остановка синусового узла.

2. Нарушения образования импульса, неавтоматические механизмы (гемодинамика, ЭКГ-признаки, дифференциальная диагностика, терапия):

- экстрасистолия,
- пароксизмальные и хронические тахикардии,

- фибрилляция и трепетание предсердий и желудочков.

Справочный материал:

Рабочая классификация нарушений сердечного ритма и проводимости.

I. Нарушения образования импульса.

А. Автоматические механизмы:

- синусовая тахикардия;
- синусовая брадикардия;
- синусовая аритмия;
- синдром слабости синусового узла;
- остановка синусового узла.

Проявления или изменения автоматизма латентных водителей ритма:

- медленные выскальзывающие комплексы или ритмы;
- ускоренные выскальзывающие комплексы или ритмы;
- миграция наджелудочкового водителя ритма;
- атриовентрикулярная диссоциация.

Б. Неавтоматические механизмы.

Возвратный (повторный) вход и повторно круговое движение импульса возбуждения (re entry механизм):

- экстрасистолия;
- реципрокные комплексы и ритмы;
- пароксизмальные и хронические тахикардии;
- фибрилляция и трепетание предсердий;
- фибрилляция и трепетание желудочков.

II. Нарушения и аномалии проведения импульса.

А. Блокады:

- синоаурикулярная блокада;
- внутрипредсердные и межпредсердные блокады;
- атриовентрикулярные блокады;
- внутрижелудочковые блокады.

Б. Преждевременное возбуждение желудочков:

- синдром WPW;
- синдром укороченного интервала P-Q.

III. Комбинированные нарушения образования и проведения импульса.

А. Парасистолия;

Б. Эктопическая активность центров с блокадой выхода.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, оценка ЭКГ, решение ситуационных задач, отработка практических навыков (оценка ЭКГ, составление плана обследования при НСР).

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задачи

1. Что включает понятие синдрома слабости синусового узла (СССУ)?
2. Опишите клиническую картину СССУ.
3. Назовите ЭКГ-признаки СССУ.
4. Назовите другие методы диагностики СССУ.
5. Опишите кардиограмму.

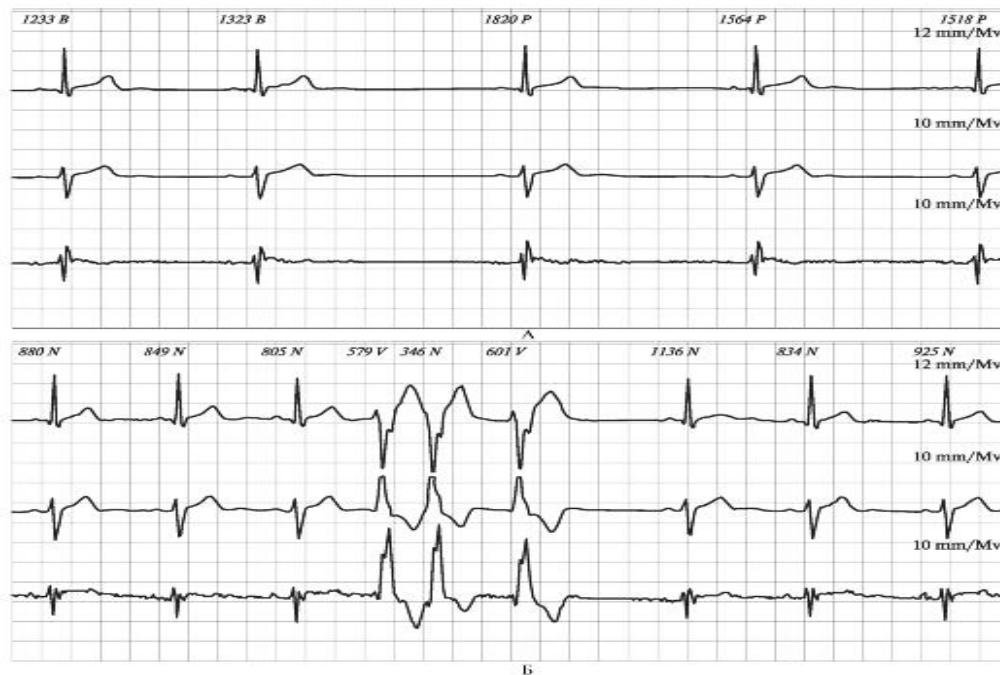
2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Павел И., 16 лет. Диагноз: Синдром слабости синусового узла.

В анамнезе - сильные головные боли и дизритмия с возраста 14 лет, склонность к обморокам после интенсивных физических нагрузок, снижение памяти.

Физикально: верхушечный толчок и I тон усилены, вдоль левого края грудины выслушивают интенсивный, жёсткий систолический шум.

Электрокардиограмма:



1. CCCУ - интегральное понятие, включающее в себя разнородные НРС, обусловленные снижением способности синусового узла быть водителем сердечного ритма (пейсмейкером). Синдром может быть врождённым, сочетаться с другими врождёнными дефектами и становится причиной ВСС. На аутопсии находят облитерацию артерии синусового узла, дегенеративные изменения и уменьшение клеток синусового узла. На генетическую детерминированность. CCCУ указывает частое наличие у родственников детей с CCCУ выраженной синусовой брадикардии, синоатриальной блокады (САБ) и случаев ВСС. Приобретённый CCCУ связан с поражением ткани синусового узла при миокардитах, КМП, опухолях, после оперативных вмешательств CCCУ может быть и функционального генеза. Он возникает при выраженной ВСД ваготонического типа, гипотиреозе, гипертонивном синдроме, заболеваниях ЖКТ, у спортсменов. Частота выявления CCCУ в кардиологических клиниках у детей с НРС составляет 4-6%, она одинакова во всех возрастных группах. Врождённый CCCУ чаще встречают у мальчиков.

2. Клинически заболевание манифестирует асистолией, выраженной брадикардией, чаще ночью. У детей старшего возраста при урежении ЧСС ниже 40-35 в минуту внезапно может появляться слабость, головокружение, нарушение ориентации, провалы в памяти, потемнение в глазах, потеря сознания. При часто рецидивирующем CCCУ с брадикардией у детей отмечают пульсирующие головные боли, головокружения, склонность к обморокам после интенсивных физических нагрузок, снижение памяти. У детей младшего возраста при урежении ЧСС ниже 60 в минуту возникает резкая слабость, бледность, мышечная гипотония, потеря сознания, судороги, преходящие парезы (во время одного из приступов возможна ВСС). Физикально: верхушечный толчок и I тон усилены, вдоль левого края грудины выслушивают интенсивный, жёсткий систолический «шум изгнания», связанный с выбросом желудочками большого УОК.

CCCУ может возникать внезапно или постепенно прогрессировать, быть кратковременным, рецидивирующим или постоянным. Он проявляется сменой выраженной синусовой тахикардии и брадикардии, САБ, асистолией предсердий или всего сердца. На фоне асистолии или выраженной брадикардии чаще всего возникают замещающие ритмы в виде экстрасистолии, пароксизмальной тахикардии, фибрилляции предсердий. Это, в определённой мере, предотвращает приступы Моргани-Адамса-Стокса и частично компенсирует нарушения гемодинамики.

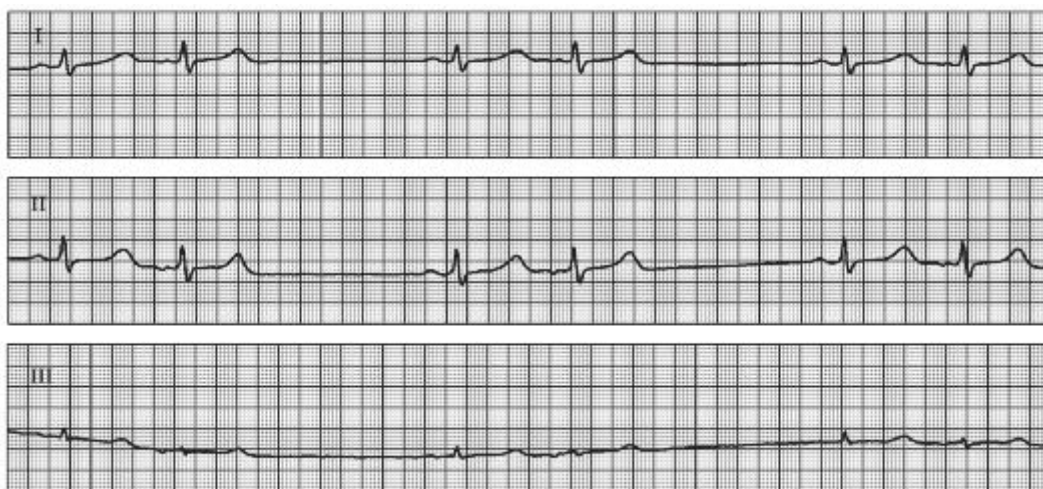
3. Регистрируют перемежающиеся эпизоды тахи-брадиаритмии, при этом редкий синусовый ритм может сменяться частым эктопическим нижнепредсердным ритмом или ритмом из АВ-соединения. Кроме того, характерно сочетание редкого синусового ритма с пароксизмальной тахикардией или с фибрилляцией предсердий. При функциональном, ваготоническом СССУ, на ЭКГ выявляют низкие зубцы *P*, умеренно удлиненный интервал *P-Q*, короткий смещенный вверх сегмент *ST* и высокие, «ваготонические» зубцы *T*. Когда СССУ органической природы сопровождается приступом пароксизмальной тахикардии, после его прекращения может наступать переутомление ослабленного синусового узла и его «отказ», в виде асистолии. Если при этом не появятся замещающие ритмы (нижнепредсердный, атриовентрикулярный), то это приводит к остановке сердца.

4. Обычная ЭКГ не всегда демонстративна. Поэтому проводят провокационные пробы (атропиновую, с физической нагрузкой), направленные на стимуляцию синусового узла. Если в ходе пробы увеличение ЧСС не превышает 30% или после её проведения появляются характерные аритмии, то это позволяет диагностировать СССУ. В выявлении СССУ значительно помогают кардиоритмометрия и холтеровское мониторирование. Для диагностики СССУ проводят ЭФИ сердца, в частности чреспищеводную электрическую стимуляцию предсердий с частотой, превышающей базисный ритм на 10-20 в минуту (в течение 1 мин). В результате частой стимуляции предсердий происходит угнетение синусового узла и послестимуляционная пауза (до появления первого синусового зубца *P*), отражающая время восстановления синусового узла, увеличивается более 1400 мс, что свидетельствует о СССУ.

5. А - выраженная (III степени) синусовая брадиаритмия с ЧСС 37-46 в минуту. Б - на фоне нормального ритма (67 в минуту) отмечают групповые желудочковые экстрасистолы. Неполная блокада правой ножки предсердно-желудочкового пучка (ПНПЖП).

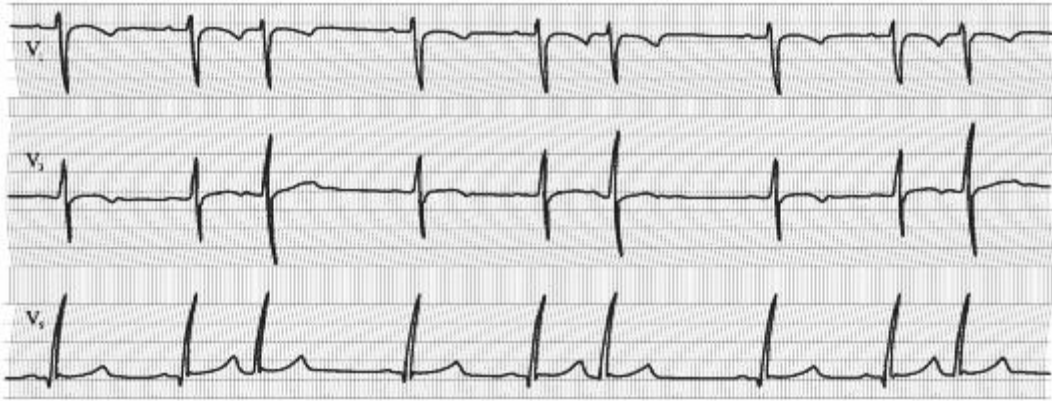
3) Отработка практических навыков: сделать заключения по представленным ЭКГ

ЭКГ № 1: Максим Б., 14 лет. Диагноз: вегетососудистая дистония ваготонического типа



Заключение: Ритм синусовый, брадиаритмия, ЧСС 63 в минуту. Нижнеправопредсердная экстрасистолия по типу бигеминии (I-III отведения).

ЭКГ № 2: Рита И., 6 лет. Диагноз: инфекционный миокардит



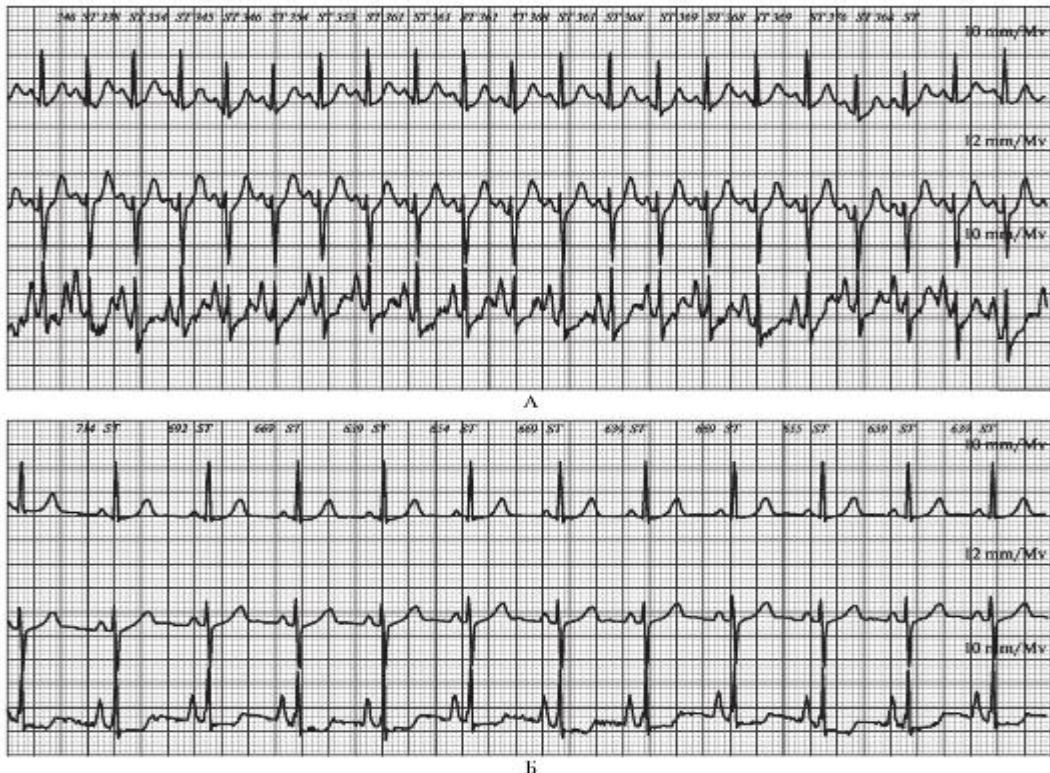
Заключение: Ритм синусовый. ЧСС 95 в минуту. Верхнепредсердная частая экстрасистолия (31 в минуту) по типу тригеминии.

ЭКГ №3: Андрей Л., 9 лет.



Заключение: Ритм синусовый. Частая (42 в минуту) правожелудочковая экстрасистолия по типу бигеминии

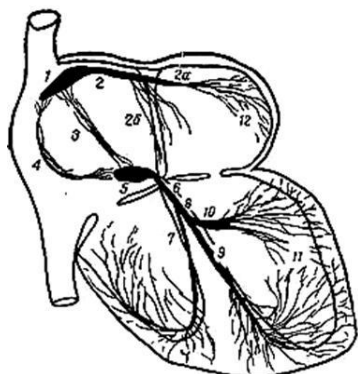
ЭКГ № 4: Антон Г., 4 лет.



Заключение: А - пароксизмальная предсердная тахикардия (ЧСС 164 в минуту). Б - состояние после приступа: ритм синусовый (ЧСС 94-96 в минуту). Перегрузка правого предсердия, сохраняющаяся после приступа (высокие «готические» зубцы Р).

4. Задания для групповой работы:

Задание № 1: опишите строение проводниковой системы сердца, представленной на рисунке.

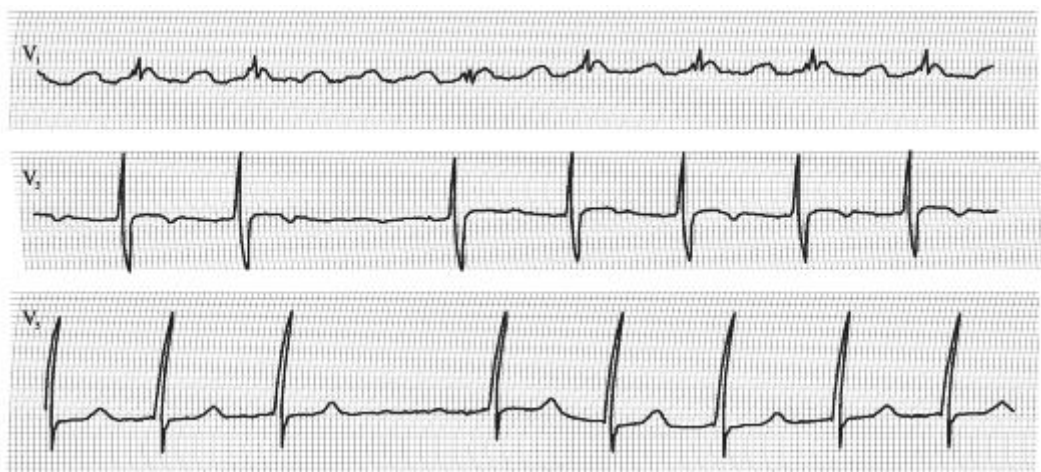


Справочный материал: Проводящая система сердца

Сокращения сердечной мышцы вызываются электрическими импульсами, которые зарождаются и проводятся в специализированную и видоизмененную ткань сердца, названную проводниковой системой. В нормальном сердце импульсы возбуждения возникают в синусовом узле, проходят через предсердия и достигают атриовентрикулярного узла. Затем они проводятся в желудочки через пучок Гиса, его правую и левую ножку, и сеть волокон Пуркинью и достигают сократительных клеток миокарда желудочков.

Схема проводящей системы сердца (см. рисунок): 1 - синусовый узел (синоатриальный (S-A) узел Keith и Flack); 2 - передний межузловой путь с двумя разветвлениями: 2а - пучок к левому предсердию (пучок Бахмана); 2б - нисходящий пучок к межпредсердной перегородке и атриовентрикулярному узлу; 3 - средний межузловой путь (Венкеаха); 4 - задний межузловой путь (Торелля); 5 - атриовентрикулярный (А-V) узел Ашоффа-Тавара; 6 - пучок Гиса; 7 - правая ножка пучка Гиса; 8 - левая ножка пучка Гиса; 9 - задняя ветвь левой ножки; 10 - передняя ветвь левой ножки; 11 - сеть волокон Пуркинью в желудочковой мускулатуре; 12 - сеть волокон Пуркинью в предсердной мускулатуре (по Томов Л. Нарушения ритма сердца)

Задание № 2: Сделать заключение по ЭКГ.



Заключение: Тахиаритмия: трепетание предсердий с частотой 300 в минуту (синдром Фредерика с ускоренным ритмом из АВ-соединения и периодической блокадой выхода импульса из АВ-соединения II степени (длинная пауза после 2-го комплекса). Диагноз: состояние после коррекции ДМПП. Бинодальное повреждение синусового и АВ-узлов. ЧСС периодически колеблется от 34 до 130 в минуту

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Каким критериям должен соответствовать нормальный ритм сердца?
2. Какие ЭКГ-признаки указывают на ритм синусового узла?
3. Что понимают под синусовой тахикардией?
4. Лечение синусовой тахикардии кардиального генеза.
5. Что понимают под синусовой брадикардией?
6. Дифференциальный диагноз при синусовой брадикардии.
7. Дайте определение экстрасистолии.
8. Что такое фибрилляция (мерцание) предсердий (ФП)?

Ответы к вопросам:

1. Нормальный ритм сердца должен соответствовать нескольким критериям:

- исходить из номотопного водителя ритма (синусового узла);
- быть регулярным;
- соответствовать по частоте возрасту ребёнка;
- интервал от начала возбуждения предсердий до начала возбуждения желудочков (АВ-проведение) должен быть фиксированным и соответствовать возрасту ребёнка и ЧСС.

2. На ритм синусового узла указывает наличие положительного зубца P в отведениях I, II, aVF, V_5 V_6 и отрицательного зубца P в отведении aVR, при этом все зубцы P в каждом отведении должны быть однонаправленными и одинаковой амплитуды. О регулярности синусового ритма свидетельствует одинаковая продолжительность сердечных циклов (интервалы $P-P$), с допустимыми дыхательными колебаниями в пределах 10% от средней величины (100-120 мс). Кроме того, при номотопности ритма отмечают фиксированный интервал $P-Q$ в последовательных циклах, продолжительность которого может изменяться обратно пропорционально ЧСС и имеет прямую связь с возрастом ребёнка.

3. Под синусовой тахикардией понимают увеличение ЧСС выше возрастной нормы от 10 до 60%. Учащение сердечного ритма от 10 до 20% выше возрастной нормы можно рассматривать как умеренную (I степени), от 20 до 40% - средней выраженности (II степени) и от 40 до 60% - как выраженную (III степени) синусовую тахикардию. Если ЧСС превышает 210-220 в минуту у детей раннего возраста и 150-160 в минуту у детей школьного возраста, то в таких случаях необходимо дифференцировать синусовую тахикардию с эктопическими тахикардиями.

4. Синусовая тахикардия кардиального генеза требует воздействия на основное заболевание, назначения СГ, кардиотрофиков, диуретиков, вазодилататоров. При функциональных тахикардиях, кроме терапии основного заболевания (анемии, тиреотоксикоза и др.), применяют комбинированные препараты ландыша, адониса, желтушника, боярышника, валерианы, мяты, пустырника, бромидов, обладающих как слабым антитахикардическим эффектом, так и седативным действием. Можно назначать короткие курсы β -адреноблокаторов (пропранолол и др.) в небольших дозах 0,5-1 мг/кг в сутки или блокаторов медленных кальциевых каналов (верапамил), а также винкамин, панагин, магнерот.

5. Синусовой брадикардией называют урежение ЧСС на 5-40% ниже возрастной нормы, при этом урежение ритма от 5 до 15% можно считать умеренной (I степени) брадикардией, от 15 до 30% - средней (II степени), от 30 до 40% - выраженной (III степени) брадикардией. Снижение ЧСС менее 90-100 в минуту у детей раннего возраста и менее 45-50 в минуту у детей старшего возраста следует дифференцировать от синоаурикулярной блокады, СССУ и др. Синусовую брадикардию иногда наблюдают у здоровых недоношенных детей, у детей из семей с конституциональной брадикардией,

у высокотренированных подростков-спортсменов, у больных с ваготоническим типом ВСД, при черепно-мозговой травме, гидроцефалии, гипотиреозе, брюшном тифе, артериальной гипертензии (АГ) и др. Она возникает при приёме или передозировке СГ, β -адреноблокаторов и др.

6. Дифференцировать выраженную синусовую брадикардию следует от синоаурикулярной и АВ-блокады, СССУ, проведением атропиновой пробы (регистрация ЭКГ до и через 15, 30, 45 мин после введения подкожно 0,3-1,0 мл 0,1% раствора атропина). При положительной пробе через 15 мин на ЭКГ выявляют увеличение ЧСС, что свидетельствует о функциональном («вагусном») характере брадикардии. При атропинрезистентной пробе следует исключать органический характер поражения синусового узла.

7. Экстрасистолия (ЭС) - преждевременное, внеочередное сокращение сердца или его отдельных камер, обусловленное импульсом из эктопического очага возбуждения. В зависимости от локализации очага возбуждения выделяют суправентрикулярные (верхне-, средне- и нижнепредсердные, атриовентрикулярные) и желудочковые (право- и левожелудочковые) ЭС. Если ЭС исходят из одного гетеротопного очага, то их называют монотопными, если из различных - политопными. На монотопность экстрасистол указывают одинаковая форма комплекса и одинаковый интервал сцепления.

8. Фибрилляция (мерцание) предсердий (ФП) - это вид дизритмий, характеризующийся образованием в предсердиях очагов гетеротопного возбуждения, генерирующих большое количество (400-700) нерегулярных и различных по силе импульсов, нарушающих нормальную частоту и последовательность возбуждения предсердий. Возможно и наличие механизма циркулярного движения импульса в предсердиях (микро *re-entry*) и повышение тонуса блуждающего нерва. Из-за электрической гетерогенности и различной рефрактерности волокон миокарда предсердий возникает фрагментарность сокращения и расслабления различных отделов предсердий, неполноценная систола. Предсердия теряют свою гемодинамическую роль «предсердной надбавки» для наполнения желудочков, что приводит к значительному снижению УОК. Поскольку АВ-соединение неспособно провести такое количество импульсов, возникает функциональная АВ-блокада, при которой часть импульсов блокируется, а часть проводится на желудочки, ритм которых становится нерегулярным. В зависимости от того, какое количество импульсов блокируется (2:1, 3:1, 4:1) и с какой регулярностью, выделяют тахи-, бради- и эусистолическую формы ФП. При наличии сопутствующего синдрома WPW и дополнительных путей АВ-проведения возможно развитие тахикардии по механизму *re-entry*, что способствует переходу ФП в фибрилляцию желудочков. По длительности выделяют пароксизмальную, персистирующую и хроническую формы ФП.

3) Подготовить реферат по разделу программы «Детская кардиология и ревматология»

№ п/п	Тема реферата
1.	Медикаментозное лечение больных ХСН
2.	Ведение пациентов с ювенильным дерматомиозитом, получающих ГК и иммунодепрессанты, в условиях стационара
3.	Ведение пациентов с ювенильным дерматомиозитом, получающих генно-инженерные биологические препараты, в амбулаторных условиях
4.	Консервативное лечение юношеского полиартрита M08.3 (полиартикулярный РФ-негативный ЮИА по классификации ILAR)
5.	Консервативное лечение ювенильного ревматоидного артрита серопозитивного M08.0 (полиартикулярный РФ-позитивный ЮИА по классификации ILAR)
6.	Консервативное лечение пауциартикулярного юношеского артрита M08.4 (олигоартикулярный персистирующий ЮИА по классификации ILAR)
7.	Алгоритмы ведения пациента с симптомами миокардита
8.	Современные подходы к медикаментозной терапии артериальной гипертензии у детей и подростков
9.	Реактивный артрит: дифференцированные подходы к терапии

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель

Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

Дополнительная:

1. Скорая и неотложная медицинская помощь детям. Шайтор В.М. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.2: Нарушения сердечного ритма и проводимости (практическое занятие 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике, лечению и ведению детей с нарушениями сердечного ритма и проводимости, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы эпидемиологии и этиопатогенеза, рабочую классификацию нарушений ритма и проводимости сердца у детей.
- Изучить гемодинамику, ЭКГ-признаки, подходы к терапии при различных типах нарушений ритма и проводимости сердца у детей.
- Закрепить практические навыки по диагностике и ведению пациентов с нарушениями ритма сердца.

Обучающийся должен знать:

- Эпидемиологию, этиологию, патогенез, гемодинамику, клинические проявления при нарушениях ритма сердца и проводимости у детей.
- Современные методы диагностики нарушений ритма сердца и проводимости.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Принципы терапии нарушений ритма сердца и проводимости.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Оказывать экстренную и неотложную помощь при нарушениях ритма сердца.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения детей с нарушениями ритма сердца и проводимости.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Нарушения и аномалии проведения импульса (гемодинамика, ЭКГ-признаки, дифференциальная диагностика, терапия):

- блокады проведения импульса: синоатриальная, внутрипредсердная, атриовентрикулярная, внутрижелудочковые блокады;
- преждевременное возбуждение желудочков: синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, синдром укороченного интервала P-R, перевозбуждение желудочков типа Махейма.

2. Комбинированные нарушения образования и проведения импульсов:

- парасистолия.

Справочный материал по теме занятия:

Блокадами называют дизритмии, характеризующиеся нарушением прохождения импульса возбуждения по проводящей системе сердца в нижележащие (от синусового узла) отделы. Блокады, при которых проведение импульса возбуждения задерживается, называют неполными. Если импульс возбуждения вообще не проходит в нижележащие отделы - блокада полная.

По происхождению выделяют врождённые и приобретённые блокады, а по характеру - органические и функциональные. По локализации блокады делят на синоатриальные, внутрипредсердные, атриовентрикулярные и внутрижелудочковые.

СИНОАТРИАЛЬНАЯ БЛОКАДА

Синоатриальная блокада (САБ) характеризуется нарушением проведения импульса возбуждения от синусового узла к предсердиям. Это может быть обусловлено: прекращением генерации импульса, уменьшением величины импульса до субпороговой; блокадой проведения импульса; снижением порога возбудимости миокарда предсердий, что точнее выявляют при ЭФИ сердца. Происхождение САБ может быть связано как с органической патологией сердца (кардиты, КМП, закупорка правой венечной артерии и др.), так и с функциональной (интоксикации, внутричерепная гипертензия, СССУ, ВСД). Возможна ятрогенная САБ (передозировка P-адреноблокаторов, СГ).

Выделяют три степени САБ: I и II степени - неполная блокада и III степень - полная блокада.

При САБ I степени задержку проведения импульса на обычной ЭКГ не регистрируют, а выявляют только при ЭФИ сердца.

САБ II степени связана со снижением силы импульса до субпороговой (не способной вызвать возбуждение предсердий) и может быть двух типов. При I типе отмечают постепенное укорочение интервалов PP с последующим выпадением комплекса QRS и паузой, меньшей, чем сумма двух интервалов PP, ей предшествующих (рис. 10-1). При II типе (Мобитц II) отмечают внезапное выпадение комплексов QRS с паузой, равной двум интервалам PP и более (2:1, 3:1), однако если каждый второй импульс блокируется, то развивается выраженная брадикардия (рис. 10-2).

САБ III степени характеризуется полной блокадой синусовых импульсов, в результате чего работа сердца возможна за счёт замещающих ритмов из эктопических очагов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

САБ проявляется (в случаях частых выпадений с длинной паузой) в виде перебоев в работе сердца. При выраженной брадикардии - жалобы на цефалгию и головокружение. Выслушивается брадиаритмия с длинными паузами. При САБ II и III степени возможно развитие синкопальных состояний и даже ВСС.

САБ следует дифференцировать от синусовой аритмии и брадикардии, определить её происхождение. Для этого применяют тест с физической нагрузкой и атропиновую пробу: при органической САБ отсутствует динамика дизритмии, а функциональная САБ уменьшается или исчезает.

ВНУТРИПРЕДСЕРДНАЯ БЛОКАДА

Внутрипредсердная блокада (ВПБ) - это замедление прохождения импульса по предсердиям, особенно его проведения от синусового узла к левому предсердию по пучку Бахмана. Это приводит к асинхронизму и замедлению возбуждения обоих предсердий. Причина ВПБ - пороки сердца с дилатацией предсердий, кардиты, также она может быть обусловлена нарушением иннервации сердца. Клинически ВПБ не проявляется.

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ

ЭКГ-признаки ВПБ:

- расширение зубца *P* до 120 мс;
- нормальная амплитуда зубца *P*;
- расщепление зубца *P* и в некоторых случаях появление отрицательного колена;
- укорочение сегмента *P-R*, вплоть до исчезновения.

АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНАЯ БЛОКАДА

АВ-блокада характеризуется нарушением проведения импульса возбуждения через АВ-соединение к желудочкам. Выделяют блокады I, II, III степени, первые две из которых называют неполными, а третью - полной. Выделяют органические и функциональные блокады, а также транзиторные и стойкие.

При развитии блока на уровне атрионодальной зоны чаще возникает блокада I степени, при блоке на уровне узловой зоны - блокада II степени с периодикой Венкебаха. Развитие блокады II степени типа Мобитц II и полной блокады III степени чаще вызвано блоком в дистальных отделах АВ-соединения, что доказано при ЭФИ. АВ-блокаду I степени выявляют в 70% случаев, II степени - в 22% и III степени - в 8% случаев. В 70-80% случаев АВ-блокада приобретённого генеза. При эндомиокардиальной биопсии сердца, в биоптате обнаруживают признаки воспаления: при АВ-блокаде III степени - в 60% случаев и при I степени - в 86% случаев. У 60% больных АВ-блокада I степени трансформируется в АВ-блокаду III степени в течение 1-3 лет.

Блокады I степени и II степени типа Мобитц I чаще имеют экстракардиальную природу (ВСД с ваготонией и др.), а блокады II степени типа Мобитц II и III степени - органическую (ДМЖП, аномалия Эбштейна, АВ-коммуникация и др.). Полная АВ-блокада может быть и врождённой аномалией проводящей системы сердца. Функциональная АВ-блокада выявляется при фибрилляции предсердий, передозировке БАБ, СГ, при гипокалиемии и др.

АВ-блокада I степени характеризуется замедлением АВ-проводимости, но все предсердные импульсы достигают желудочков, поэтому клинически она никак не проявляется и встречается у 5% детей с НРС и у 0,6-0,8% практически здоровых молодых людей.

ЭКГ-признаки АВ-блокады I степени:

- удлинение интервала *P-R* свыше 170 мс (для детей младшего возраста) и больше 200 мс (для детей старшего возраста);
- наличие за каждым зубцом *P* комплекса *QRS*;
- интервал *P-R* фиксированный;
- отсутствие выпадений комплексов *QRS*

АВ-блокада II степени характерна тем, что затруднение проведения импульсов к желудочкам периодически сопровождается полным АВ-блоком части из них и выпадением очередного желудочкового комплекса. При этом может быть два типа выпадений: Мобитц I или периодика Венкебаха и Мобитц II.

ЭКГ-признаки АВ-блокады Мобитц I:

- последовательное, от цикла к циклу, удлинение интервала *P-R*, вплоть до полного выпадения комплекса *QRS* (периодика Венкебаха);
- неизменность комплексов *QRS*;
- интервал *R-R*, включающий заблокированный зубец *P*, короче суммы двух обычных интервалов *R-R*;
- интервал *R-R* после выпадения длиннее интервала *R-R* до выпадения;
- после выпадения следующий интервал *P-R* вновь восстанавливается.

ЭКГ-признаки АВ-блокады Мобитц II:

- периодическая блокада проведения импульса из предсердий в желудочки и выпадение комплекса *QRS*;
- фиксированный интервал *P-R* перед выпадением и после него;
- неизменённые комплексы *QRS*;
- нерегулярное или регулярное выпадение комплексов *QRS* с отношением числа предсердных и желудочковых комплексов как 2:1; 3:2; 4:3.

Клинически АВ-блокада II степени манифестирует лишь в случаях частых выпадений, что сопровождается брадиаритмией.

АВ-блокада III степени (полная) характеризуется полным блоком проведения импульсов из предсердий в желудочки, приводящим к АВ-диссоциации. Предсердия возбуждаются от суправентрикулярного источника ритма, с большей ЧСС, а желудочки возбуждаются в более редком ритме импульсами из стволовой части пучка Гиса или его разветвлений. Имеется полный антеградный и ретроградный блок проведения импульсов. Если заблокированы правая ножка пучка Гиса и обе ветви левой ножки, то такую блокаду называют полной поперечной блокадой.

АВ-блокада III степени встречается у 0,4% детей с заболеваниями сердца, из них в 10% случаев - при септальных ВПС, в 8% случаев - после корригирующих операций выводного отдела правого желудочка, а также при кардитах, фиброэластозе, опухолях сердца, болезни Кавасаки.

ЭКГпризнаки полной АВ-блокады:

- полная диссоциация работы предсердий и желудочков;
- зубцы *P* синусовые или из гетеротопных очагов в предсердиях;
- частота сокращений предсердий примерно соответствует возрасту ребёнка;
- желудочковые комплексы не изменены (если замещающий ритм из нодально-стволовой части АВ-соединения) или аберрантны (если ритм из одной из ветвей пучка Гиса);
- частота сокращений желудочков в 1,5-2 раза ниже частоты сокращений предсердий;
- расположение зубца *P* по отношению к комплексу *QRS* различно (до *QRS*, наслаивается на *QRS* или после *QRS*);
- ритм реже и желудочковые комплексы более аберрантны при более дистальной локализации очага замещающего ритма в проводящей системе сердца (при ритме из нодально-стволовой части 50-65 в минуту, при идиовентрикулярном ритме 35-45 в минуту);
- интервалы PP, включающие комплекс *QRS*, короче интервалов PP, между которыми нет желудочковых комплексов.

Клиническая манифестация АВблокад с выпадением желудочковых сокращений зависит от частоты выпадений и выраженности наступающей брадикардии. Если брадикардия не резко выражена (50-60 в минуту) или если полная АВ-блокада III степени врождённая, то дети адаптируются к ней и жалоб не предъявляют. Выслушивается брадикардия и периодически изменяется звучность I тона на верхушке («пушечный» тон). На основании сердца и вдоль левого края грудины выслушивается «изгнательный» систолический шум относительного стеноза аортального и/или пульмонального клапанов (шум большого выброса). Если полная АВ-блокада возникает на фоне пороков сердца или кардита, то она сопровождается рефрактерной СН.

При выраженной брадикардии с ЧСС ниже 40 в минуту (для маленьких детей менее 60 в минуту) увеличенные УОК и сократимость миокарда (закон Франка-Старлинга) уже не в состоянии обеспечить достаточный МОК, в результате отмечают проявления СН и гипоксемии. Если блокада развивается внезапно («переключение» на идиовентрикулярный ритм) с резким замедлением ритма сердца, то могут возникать приступы Морганьи-Адамса-Стокса. Они проявляются слабостью, бледностью, цианозом, кардиалгией, головокружением, потерей сознания, судорогами и исчезновением пульса, что может быть связано с фибрилляцией желудочков и асистолией. Приступы длятся от десятка секунд до нескольких минут и чаще спонтанно купируются, однако возможны летальные исходы.

ПРОГНОЗ

Прогноз более благоприятный при врождённых формах АВ-блокады (5% смертность при двадцатилетнем катамнезе) по сравнению с постмиокардитическими или возникшими на фоне ВПС, которые чаще протекают с рефрактерной СН (40% смертность при двадцатилетнем катамнезе). Чем выраженнее диссоциация между предсердным и желудочковым ритмом, тем чаще (в 5-6 раз) полная АВ-блокада осложняется синдромом ВСС.

ВНУТРИЖЕЛУДОЧКОВАЯ БЛОКАДА

Это нарушение проводимости импульса по желудочкам дистальнее места разветвления пучка Гиса, т.е. на уровне ветвей пучка и волокон Пуркинье. Пучок Гиса разветвляется на правую ножку, проводящую импульсы к правому желудочку, и левую ножку, которая, в свою очередь, разветвляется на передневерхнюю и задненижнюю ветви, иннервирующие соответствующие отделы

левого желудочка. Конечные разветвления всех трёх пучков - волокна Пуркинье, которые широко анастомозируют между собой, обеспечивая «аварийную» передачу импульсов с одного пучка на другой в случаях локальных блокад одного из них.

Внутрижелудочковые блокады подразделяют следующим образом.

• *Однопучковые блокады:*

- блокада правой ножки пучка Гиса;
- блокада передневерхней ветви левой ножки пучка Гиса;
- блокада задненижней ветви левой ножки пучка Гиса.

• *Двухпучковые блокады:*

- блокада передневерхней и задненижней ветвей или блокада левой ножки пучка Гиса;
- блокада правой ножки и передневерхней ветви левой ножки пучка Гиса;
- блокада правой ножки и задненижней ветви левой ножки пучка Гиса.

• *Трёхпучковая блокада:*

- блокада правой ножки и обеих ветвей левой ножки пучка Гиса.

• *Блокада волокон Пуркинье.*

Также блокады разделяют на *неполные и полные, на преходящие, перемежающиеся и персистирующие*. Перемежающаяся блокада характерна периодическим возникновением нескольких aberrантных комплексов QRS, чередующихся с нормальными комплексами. При преходящей блокаде aberrантные желудочковые комплексы записывают периодически в течение нескольких дней. Для персистирующей блокады характерно длительное наличие «блокадных» желудочковых комплексов на ЭКГ. Выделяют врождённые и приобретённые внутрижелудочковые блокады. В основе чаще лежат органические изменения проводниковой системы. Они замедляют или полностью блокируют антеградное проведение импульсов по желудочкам сердца. Существуют и функциональные блокады, обусловленные другими НРС (фибрилляция предсердий, суправентрикулярная ЭС и др.) или электролитными нарушениями.

Внутрижелудочковые блокады почти не проявляются клинически и иногда обнаруживаются случайно при ЭКГ-исследовании. Однако при полной блокаде правой ножки пучка Гиса может выслушиваться стойкий трёхчленный ритм, а при полной поперечной блокаде, на фоне выраженной желудочковой брадикардии возникают приступы Морганьи-Адамса-Стокса.

БЛОКАДА ПРАВОЙ НОЖКИ ПУЧКА ГИСА

Характеризуется замедлением или полным прерывом антеградного проведения импульса по правой ножке пучка Гиса и охвата возбуждением правого желудочка сердца. В зависимости от выраженности нарушения проведения импульса выделяют неполную и полную блокаду.

ПОЛНАЯ БЛОКАДА

Импульс, который проходит по неблокированной левой ножке пучка Гиса и обеим её ветвям, вначале активирует левый желудочек, а затем через анастомозы в системе волокон Пуркинье аномально и замедленно «охватывает возбуждением» и правый желудочек. Поскольку нарушается синхронизация возбуждения обоих желудочков, комплексы QRS расширяются и деформируются. ЭОС отклоняется в сторону заблокированного желудочка.

Функциональная преходящая или перемежающаяся полная блокада правой ножки пучка Гиса встречается при тахиаритмиях (тахизависимая форма), в ходе выполнения КС, ангиокардиографии и других манипуляций, а также она возможна у практически здоровых детей и у занимающихся спортом, составляя в общей популяции до 0,3%.

ЭКГ-критерии:

- отклонение ЭОС вправо;
- расширение комплексов QRS более 110- 120 мс;
- увеличение времени внутреннего отклонения в отведении V₁ более 40-60 мс;
- aberrация комплексов QRS типа rSR, rsR или RSR' в «правых» отведениях, при этом повторный зубец R высокий, широкий и деформированный;
- расширение и деформация зубца S в «левых» отведениях;
- вторичные нарушения реполяризации в виде дискордантности сегмента ST и зубца T в правых отведениях.

На фоне полной блокады правой ножки пучка Гиса трудно по ЭКГ определить наличие гипертрофии правого желудочка, поскольку ей присущи абберрация и расширение желудочкового комплекса, подобные таковым при полной блокаде. В сомнительных случаях диагностику облегчают данные анамнеза, клиническое течение, а также УЗИ и рентгеновское исследование. При изолированной врождённой блокаде прогноз благоприятный, если же она возникает на фоне органической патологии, то прогноз ухудшается и заболевание может быть осложнено СН.

НЕПОЛНАЯ БЛОКАДА

Характеризуется неполной задержкой проведения импульса по правой ножке пучка Гиса, что регистрируют на ЭКГ в виде М-образной деформации желудочкового комплекса типа rSr' в «правых» отведениях. Её происхождение у детей связывают с непоследовательностью возбуждения заднебазальных отделов желудочков сердца и с замедлением проведения в области наджелудочкового гребешка, который у детей младшего возраста физиологически гипертрофирован (у младенцев блокаду правой ножки

пучка Гиса выявляют в 25-27% случаев, а у подростков только в 1-3%). У старших подростков и у взрослых блокадная форма QRS может быть одним из проявлений дистрофических изменений в правом желудочке (рис. 10-13).

ЭКГ-критерии:

- наличие абберрантного М-образного желудочкового комплекса типа rSr' или RSr в «правых» отведениях;
- ширина комплекса QRS не больше 100 мс;
- амплитуда повторного зубца r' или R' меньше или незначительно превышает амплитуду инициального зубца r или R (см. рис. 10-13).

Прогноз при неполной блокаде правой ножки пучка Гиса и отсутствии органической патологии благоприятный.

БЛОКАДА ЛЕВОЙ НОЖКИ ПУЧКА ГИСА

Полная блокада левой ножки пучка Гиса характеризуется прерыванием прохождения импульса к желудочкам по обеим ветвям левой ножки. При этом импульс, проводящийся по правой ножке, активирует вначале правый желудочек сердца, а позже, через систему анастомозов в волокнах Пуркинье, и левый желудочек.

В отличие от блокады правой ножки пучка Гиса, полная блокада левой всегда связана с органической патологией (ВПС, ФЭ, ГКМП, кардиты, сочетанный аортальный порок). Реже полная блокада левой ножки пучка Гиса возникает на фоне передозировки хинидина, электролитных нарушений, при тахи- и брадиаритмиях.

ЭКГ-критерии:

- отклонение ЭОС влево;
- абберрантные, высокие комплексы QRS в виде изолированного, зазубренного зубца R или $R-R$ в «левых» отведениях, с глубокими зубцами S в «правых»;
- отсутствие зубца q в «левых» отведениях и зубца r в «правых»;
- расширение комплексов QRS больше 100- 120 мс;
- вторичное, дискордантное смещение сегмента ST и зубца T вверх в «правых» грудных отведениях и вниз в «левых».

Прогноз при полной блокаде левой ножки пучка Гиса прогноз всегда серьёзный, особенно при наличии органической патологии.

БЛОКАДА ЛЕВОЙ ПЕРЕДНЕВЕРХНЕЙ ВЕТВИ ПУЧКА ГИСА

Связана с задержкой или прерыванием прохождения импульса по левой передней ветви. Активация левого желудочка осуществляется через левую задненижнюю ветвь. При этом отмечают некоторую задержку возбуждения передневерхних отделов левого желудочка, что даёт выраженное отклонение ЭОС влево, а желудочковые комплексы нормальные или расширены незначительно. У детей встречается относительно часто и больше связана с органической патологией сердца, особенно с ЕЖС (25-35% случаев), открытым АВК, КМП и др.

ЭКГ-критерии:

- резкое отклонение ЭОС влево до $-15... -30^\circ$;
- желудочковые комплексы типа R или qR в отведениях I, aVL и типа rS в отведениях II, III, aVF;

- высокие зубцы *R* в комплексах типа *QR* в отведении *aVR*;
- комплексы *QRS* не деформированы, но могут быть умеренно расширены.

БЛОКАДА ЛЕВОЙ ЗАДНЕНИЖНЕЙ ВЕТВИ ПУЧКА ГИСА

Характеризуется задержкой или прерыванием проведения импульсов по левой задненижней ветви пучка Гиса. Импульс распространяется по передневерхней ветви с последующей активацией задненижних отделов левого желудочка. Это приводит к непоследовательности в активации левого желудочка, отклонению ЭОС вправо и умеренному расширению комплексов *QRS*.

ЭКГ-критерии:

- выраженное немотивированное отклонение ЭОС вправо до $+100... +130^\circ$;
- высокие зубцы *R* и глубокие зубцы *Q* с комплексами типа *qR* в отведениях II, III, *AvF*;
- глубокие зубцы *S* в комплексах типа *rS* в I, *aVL* отведениях;
- умеренное расширение комплекса *QRS*

Блокада левой задненижней ветви пучка Гиса лучше диагностируется у подростков и гораздо труднее у младенцев. Это обусловлено относительным преобладанием правых отделов сердца у младенцев, что и в норме даёт отклонение ЭОС сердца вправо. Диагностика трудна у астеников с «висячим» сердцем и облегчается при наличии гипертрофии левого желудочка (АГ, ГКМП, КоА и др.).

ДВУСТОРОННИЕ (ДВУХПУЧКОВЫЕ И ТРЁХПУЧКОВЫЕ) БЛОКАДЫ

Двусторонние блокады могут проявляться следующими сочетаниями: блокада правой ножки и блокада левой передневерхней ветви пучка Гиса; блокада правой ножки и блокада левой задненижней ветви пучка Гиса; блокада правой ножки и обеих ветвей левой ножки пучка Гиса (полная поперечная ВЖБ).

Для двухпучковых блокад характерно сохранение суправентрикулярного ритма, при полных трёхпучковых блокадах возникает АВ-диссоциация с самостоятельными суправентрикулярным и идиовентрикулярным ритмами.

ЭКГ-критерии блокады правой ножки и левой передней ветви пучка Гиса:

- комплексы типа *rS*, с широким зазубренным *S* в отведениях II, III, *aVF* (причём $S_{II} > S_{III}$);
- аберрантные, широкие (более 100 мс) желудочковые комплексы типа *rSR* или *RSR'* в «правых» грудных отведениях;
- увеличение времени внутреннего отклонения в отведении V_1 более 40 мс.

Двусторонняя двухпучковая блокада встречается наиболее часто, ввиду близости анастомозирующих волокон обоих пучков и единого источника кровоснабжения. Её происхождение может быть связано с ДМЖП, открытым АВК, КМП, диффузными кардитами, лекарственной интоксикацией и др. Двухпучковая блокада осложняется иногда трёхпучковой поперечной блокадой, что и предопределяет её серьезный прогноз.

ЭКГ-критерии блокады правой ножки и левой задней ветви:

- выраженное отклонение ЭОС вправо;
- высокие *R* II, III, глубокие *S* I, *aVL* и широкие SV_1-V_6 ;
- аберрантные, расширенные (более 100 мс) желудочковые комплексы типа *rSR* или *RSR'*;
- фиксированное удлинение интервала *P-R*.

Данный вид блокады выявляют у детей редко, и это, как правило, свидетельствует о диффузных дистрофических и фиброзирующих процессах в миокарде.

ТРЁХПУЧКОВАЯ БЛОКАДА (ПОЛНАЯ ПОПЕРЕЧНАЯ)

Характеризуется сочетанием полных и неполных блокад всех трёх пучков. Она может быть переходящей или стойкой. При неполной блокаде одной из ветвей (в сочетании с полной блокадой двух других) АВ-проведение к желудочкам хоть и затруднено, но сохранено. Поэтому желудочковые комплексы будут иметь аберрантную форму различных вариантов полных двухпучковых блокад.

При полной блокаде всех трёх пучков полностью прерывается АВ-проведение импульса в желудочки, что будет характеризоваться признаками полной АВ-диссоциации, аберрантностью желудочковых комплексов, наличием редкого желудочкового ритма. Клинически это может сопровождаться приступами Морганьи-Адамса-Стокса.

ПРЕЖДЕВРЕМЕННОЕ ВОЗБУЖДЕНИЕ ЖЕЛУДОЧКОВ

Синдром предвозбуждения желудочков характеризуется ускоренным (окольным) проведением предсердных импульсов к желудочкам сердца через дополнительные пути (ДП), минуя обычный путь через АВ-соединение. Поскольку нормальное проведение импульсов через АВ-узел и систему Гиса-Пуркинье встречает физиологическую задержку импульса, то проведение импульса через ДП, не встречая этой задержки, оказывается более ускоренным, вызывая опережающее возбуждение части миокарда желудочков. ДП принято называть «соединениями», если они проникают в сократительный миокард или «трактами», если они соединяются с участками проводящей системы.

В синдром преждевременного возбуждения желудочков входят:

- синдром WPW;
- синдром LGL (Лауна-Ганонга-Левайна), синдром Клер-Леви-Кристенко или «синдром укороченного интервала $P-R$ »;
- предвозбуждение типа Махейма.

СИНДРОМ ВОЛЬФА-ПАРКИНСОНА-УАЙТА

Синдром характеризуется наличием на ЭКГ характерных изменений (в виде укороченного интервала $P-R$ и аберрантных комплексов QRS по типу блокады ножек пучка Гиса), а клинически - периодическими приступами пароксизмальной тахикардии.

Распространённость феномена WPW в популяции оценить трудно, так как этот ЭКГ-феномен чаще не сопровождается клиническими проявлениями и существуют его латентные формы. Он встречается во всех возрастных группах, составляя вместе с другими вариантами синдрома предвозбуждения у детей 0,04-0,5%. Чаще (до 70% случаев) синдром обнаруживают у лиц мужского пола. В 60% синдром WPW не связан с какой-либо органической патологией сердца, однако часто детям присущи фенотипические особенности синдрома соединительнотканной дисплазии. У 17% больных синдром WPW сочетается с ПМК, синдромом Марфана. Выявляют также семейные варианты синдрома в нескольких поколениях и у близнецов. В 30% случаев синдром WPW сочетается с ВПС, а также с ГКМП, кардитами и др. У 85% детей выявляют ВСД ваготонического типа и в 2/3 случаев - в анамнезе выявляется перинатальная патология.

Суть синдрома WPW состоит в наличии в сердце двух конкурирующих путей проведения импульса: нормального, через АВ-соединение, с естественной физиологической задержкой проведения, и аномального - ускоренного проведения через ДП. Импульс, проходящий через аномальные пути предвозбуждает часть миокарда, в то время как остальной миокард желудочков возбуждается позже от основного импульса, прошедшего через АВ-соединение. Выделяют феномен WPW, когда имеются только ЭКГ-признаки синдрома и синдром WPW, когда ЭКГ-признаки сочетаются с приступами пароксизмальной (АВ-реципрокной) тахикардии.

ЭКГ-критерии синдрома WPW:

- укороченный (менее 90-100 мс) интервал $P-R$;
- наличие дельта-волны на восходящем колене комплекса QRS ;
- расширение комплекса QRS до 100 мс и более;
- вторичные изменения сегмента ST и зубца T ;
- частое сочетание ЭКГ-изменений с АВ-реципрокной пароксизмальной тахикардией или экстрасистолией.

Интервал $P-R$ представлен лишь зубцом P , переходящим в A -волну. При этом зубец P может быть расширен, деформирован или, при наличии нижнепредсердного ритма, отрицателен.

A -волна представляет «ступеньку» в начале восходящего колена зубца R , который принимает форму буквы «Л». Ширина A -волны составляет 20-40 мс, а высота - 2-5 мм. Волна может быть направлена вверх или вниз, в зависимости от направления первого основного зубца желудочкового комплекса P .

Комплекс QRS (RS) расширен до 100-120 мс. Это обусловлено наличием сливного комплекса, состоящего из A -волны (от возбуждения части волокон миокарда желудочков) и конечной части

желудочкового комплекса, которая не изменена и связана с возбуждением основной массы миокарда.

Изменения сегмента *ST* и зубца *T* чаще дискордантны по отношению к комплексу *RS* и связаны не с дистрофическими и обменными нарушениями в миокарде желудочков, а со вторичным нарушением последовательности реполяризации. В зависимости от стороны и уровня расположения аномальных ДП выделяют типы синдрома WPW: А, В, АВ, С, D.

Тип А характеризуется отклонением ЭОС вправо; положительным направлением (вверх) А-волны и основного зубца желудочкового комплекса типа *R*, *Rs*, *Rsr* в «правых» ($V_3R-V_1-V_2$) и всех грудных отведениях; отрицательной А-волной и глубоким зубцом *S* типа *rS* в I отведении. Изменения реполяризации проявляются смещением сегмента *ST* вниз и инверсией зубца *T* в правых грудных отведениях. ЭКГ-признаки напоминают полную блокаду правой ножки пучка Гиса.

Тип В характеризуется отклонением ЭОС влево; А-волна и основной зубец желудочкового комплекса в отведениях $V_3R-V_1-V_2$, а также в отведении III направлены вниз, типа *QS*. В «левых» грудных отведениях и в I отведении А-волна и зубец *R* направлены вверх. Нарушения реполяризации в виде смещения сегмента *ST* вниз и инверсии зубца *T* в «левых» прекардиальных отведениях. ЭКГ напоминает полную блокаду левой ножки пучка Гиса.

Тип АВ: ЭОС отклонена влево (как при типе В); А-волна в отведениях $V_3R-V_1-V_2$ направлена вверх (как при типе А); в I отведении А-волна и комплекс *QRS* направлены вверх.

Тип С: ЭОС отклонена вправо; в «правых» отведениях (III, aVF, V_1-V_2) А-волна и желудочковые комплексы положительны (типа *R*, *Rs*), а в «левых» отведениях (I, aVL, V_5-V_6) А-волна и желудочковые комплексы отрицательны (типа *rS* или *RS*).

Тип D: отклонение ЭОС влево; А-волна и желудочковые комплексы в отведениях I, aVL, V_2-V_3 направлены вверх, в отведениях II, III, aVF, V_1 - направлены вниз. В отведениях V_5-V_6 комплексы типа *QS*.

Феномен WPW чаще имеет бессимптомное, благоприятное течение, однако в 12-80% случаев (в зависимости от характера отбора) может сочетаться с другими нарушениями ритма и проводимости, осложняя жизнь больных и даже являясь причиной ВСС. Транзиторный синдром WPW может сочетаться с функциональной АВ-блокадой I степени. Функциональное, вагозависимое замедление АВ-проводимости стимулирует прохождение импульсов в обход АВ-соединения, что выявляет наличие скрытых ДП. Этим объясняют и возникновение синдрома WPW при выраженной вагозависимой брадикардии и замедлении АВ-проводимости у спортсменов, который может исчезать в ортопозиции, после пробы с физической нагрузкой или атропиновой пробы. Синдром может обнаруживаться и на фоне АВ-блокады органического генеза при кардитах, после кардиохирургических вмешательств.

В 30-40% случаев, особенно на фоне органической патологии сердца, синдром WPW сочетается с периодически возникающими приступами тахикардий, которые трактуют как «симпто-адреналовые кризы у ваготоников». Приступы возникают внезапно, чаще по утрам, после физической нагрузки или психоэмоционального возбуждения, чаще по механизму *re-entry*, т.е. это АВ-реципрокные (круговые) пароксизмальные тахикардии с участием ДП, которые составляют до 70% всех НРС при синдроме WPW. Если импульс проходит через ДП, имеющие более короткий рефрактерный период, то комплексы *QRS* аберрантны с А-волной и напоминают желудочковую тахикардию.

В 10-32% случаев синдром WPW может осложняться фибрилляцией и в 5% - трепетанием предсердий. Случаи ВСС при пароксизмальной фибрилляции предсердий регистрируют у 4% больных. Уменьшение самого короткого интервала R-R в период фибрилляции предсердий менее 220 мс считают «фактором риска» возникновения фибрилляции желудочков.

СИНДРОМ УКОРОЧЕННОГО ИНТЕРВАЛА P-R

Данный синдром характеризуется ускоренным проведением импульса по ДП из предсердий, минуя АВ-узел, в ствол пучка Гиса. Поскольку импульс распространяется равномерно на обе ножки пучка, то отсутствует не только А-волна, но и аберрация желудочковых комплексов, а синдром проявляется только укорочением интервала P-R. Для синдрома LGL характерны многие признаки синдрома WPW, поскольку первый также часто возникает на фоне выраженной ваготонии, сочетается с пароксизмальной тахикардией, также может устраняться при лекарственных тестах.

Укорочение интервала $P-R$ до 100 мс выявляют у здоровых новорождённых и у 12% детей с ВСД и симпатикотонией.

ПРЕДВОЗБУЖДЕНИЕ ЖЕЛУДОЧКОВ ТИПА МАХЕЙМА

Поскольку нодовентрикулярные и фасциловентрикулярные соединения волокон Махейма - это мостики между дистальной частью АВ-узла и миокардом желудочков, то импульс поступает в них уже после прохождения с физиологической задержкой через АВ-узел, и продолжительность $P-R$ не изменена. Когда вначале предвозбуждаются базальные отделы МЖП на ЭКГ регистрируют А-волну с небольшим расширением желудочкового комплекса. В случаях, когда дистальные отделы волокон Махейма в миокарде желудочков располагаются ближе к правой ножке пучка Гиса, правый желудочек начинает возбуждаться раньше. Это приводит к появлению невысокой или изоэлектричной А-волны, расширению и аберрации желудочкового комплекса по типу блокады левой ножки, отклонению ЭОС влево и исчезновению перегородочных зубцов q в «левых» отведениях, так как возбуждение МЖП идет справа налево.

Предвозбуждение типа Махейма выявляют относительно редко, как правило, при аномалии Эбштейна.

Комбинированные нарушения образования и проведения импульсов ПАРАСИСТОЛИЯ

Парасистолия - нарушение ритма сердца, при котором отмечают двойное ритмообразование, т.е. при наличии номотопного ритма возникает автономный эктопический парацентр, активность которого не зависит от основного сердечного ритма и сосуществует с ним. Это возможно, когда парацентр защищён от разрядки более частыми и сильными синусовыми импульсами однонаправленной полной антероградной блокадой. Она предотвращает вхождение синусовых импульсов в парацентр, но не препятствует выходу импульсов из него, что называют «блокадой входа», или «защитной блокадой».

В зависимости от локализации парацентра выделяют парасистолии: синусовую, предсердную, атриовентрикулярную, желудочковую, из добавочных АВ-путей, сочетанную (из разных камер сердца), дублированную или множественную (из одной и той же камеры сердца). Различают тахикардитические и брадикардитические парасистолии, а также непрерывные, интермиттирующие и скрытые.

Парасистолии выявляют у детей без органических поражений сердца и у здоровых людей, при этом «излюбленное» место локализации парацентров - мышечные клетки в створках МК и, реже, ТК. «Идиопатическую» парасистолию обнаруживают у 0,67% здоровых лётчиков, у хорошо тренированных спортсменов. При холтеровском мониторинговании АВ- и желудочковая парасистолия выявляется в 15,4% случаев. У детей, имеющих органическую патологию сердца, парасистолию обнаруживают после хирургической коррекции ВПС (10-13%), при хронических неревматических кардитах, лёгочном сердце, ревматических миокардитах, ПМК. Функциональная предсердная парасистолия обусловлена дигиталисной интоксикацией, гипокалиемией, гипергликемией и др.

Для «классической» парасистолии характерна *электрокардиографическая триада*: отсутствие устойчивого интервала сцепления, правило общего делителя, сливные комплексы.

Для диагностики парасистолии необходима регистрация ЭКГ в течение 1-5 мин. *Отсутствие устойчивого интервала* между синусовыми и следующими за ними парасистолическими комплексами, с колебаниями предэктопического интервала, превышающими в покое 100 мс, свидетельствуют о независимости эктопических импульсов от основного ритма. *Правило общего делителя* состоит в том, что самый короткий интервал $R-R$ между двумя парасистолами (характеризующий автоматизм парацентра) кратно «укладывается» (2:1, 3:1 и т.д.) в самый широкий интервал $R-R$ между двумя парасистолами. Это обусловлено тем, что парасистолические центры характеризуются ригидным ритмом, с малыми колебаниями интервалов $R-R$.

Сливные комплексы образуются тогда, когда одна часть миокарда активируется синусовым импульсом, а другая - одновременно пришедшим импульсом из парацентра (рис. 12-1). Сливные комплексы, в основном, регистрируют при желудочковой парасистолии (рис. 12-2) следующих форм: бради- и тахикардитической, непрерывной, интермиттирующей и скрытой. Чаще встречается левожелудочковая (69,5%) парасистолия. Поскольку ритм желудочкового парацентра редкий, то его импульсы активируют желудочки только в момент их выхода из состояния

рефрактерности после синусовой активации. Поэтому желудочковые парасистолы регистрируются редко. Если синусовый комплекс регистрируют между двумя парасистолическими, то он не влияет на длину парацикла (блокада входа), но, так же как и желудочковая ЭС, парасистола может быть интерполированной между двумя синусовыми комплексами, не оказывая воздействия на синусовый узел. Форма желудочковых парасистол, как и желудочковых ЭС, зависит от локализации парацентра в одной из ножек пучка Гиса. Возможна скрытая форма желудочковой парасистолии, которая проявляется при урежении синусового ритма.

Парасистолия незначительно влияет на течение основного заболевания и в анамнезе у 35% детей желудочковая парасистолия исчезает, а у 13% антиаритмическая терапия не оказывает эффекта. При этом не выявляют какие-либо нарушения функции миокарда и гемодинамики.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы больных с нарушениями ритма сердца и проводимости в педиатрическом отделении детей старшего возраста КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница»;
- отработка практических навыков (оценка электрокардиограмм);
- решение ситуационной задачи.

4. Решить ситуационную задачу

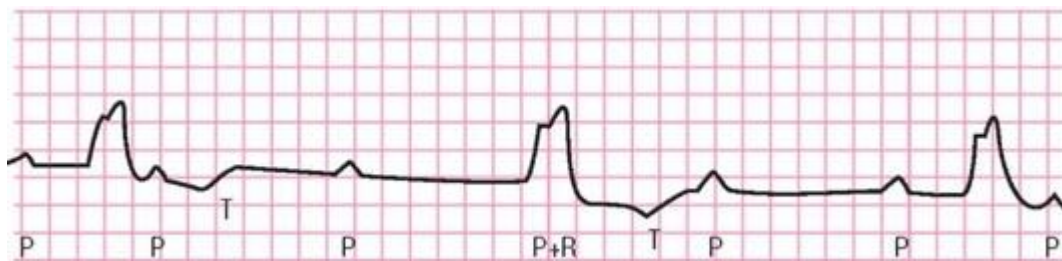
1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте диагноз, укажите критерии диагностики.
2. Перечислите неотложные мероприятия бригады СМП.
3. Какова дальнейшая тактика ведения ребенка? Укажите условия транспортировки.
4. Какие рекомендации необходимо дать ребенку во внеприступный период? Каков прогноз? Перечислите рекомендации после выписки из стационара.
5. Опишите характеристику состояния сердечно-сосудистой системы у пациентки в данном случае. При достижении какой ЧСС возможно восстановление сознания пациентки?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 14 лет, во время контрольного урока по математике внезапно побледнела и потеряла сознание; отмечались клонические судороги. Через 2-3 мин сознание восстановилось, и она самостоятельно приняла неизвестную таблетку. Среди вещей в ее школьном рюкзаке найдена упаковка таблеток изоприналина. Со слов педагога, девочка страдает каким-то заболеванием сердца, состоит на диспансерном учете, от уроков физкультуры освобождена.

К моменту прибытия реанимационной бригады СМП произошла повторная потеря сознания. *Объективно:* состояние тяжелое, кожа бледная, с цианотичным оттенком. Слизистые чистые, бледные, ЧД - 30 в минуту. При аускультации дыхание в легких везикулярное. Границы сердца не изменены. Тоны сердца ритмичные, приглушены. АД - 70/40 мм рт.ст. Пульс ритмичный, с частотой 40 в минуту. Врачом реанимационной бригады снята одноканальная ЭКГ.



1. Атрио-вентрикулярная блокада III степени. Синдром Адамса-Морганьи-Стокса.
Критерии диагностики: брадикардия (ЧСС - 40 в минуту), кратковременная потеря сознания (2-3 мин) с клоническими судорогами, характерные изменения на ЭКГ (полное разобщение предсердного и желудочкового ритмов; интервалы P-P и R-R постоянны, но R-R больше, чем P-P; снижение числа желудочковых сокращений (комплексов QRS) до 40 в минуту; желудочковые

комплексы *QRS* уширены и деформированы). Зубец *P* определяется не всегда, интервал *P-R* постоянно меняется, комплекс *QRS* деформирован, ЧСС - 40 в минуту.

2. Неотложные мероприятия бригады СМП: непрямой массаж сердца; в/в введение раствора атропина (Атропина сульфата*).

Rp.: Sol. Atropini sulfate 0,1% - 1,0

D.t.d.NIO

S. Вводить в/в струйно 0,5мл.

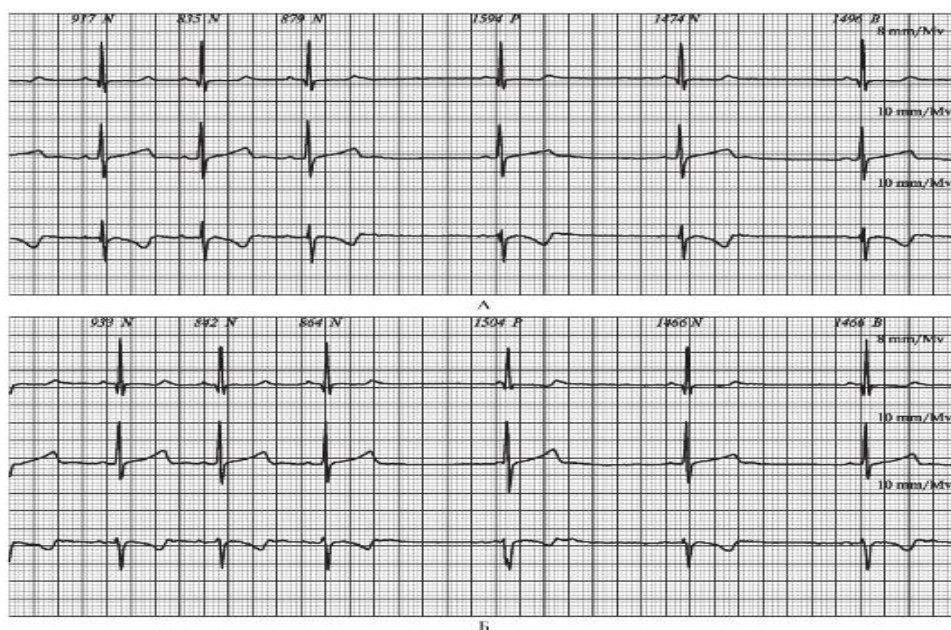
3. Транспортировка в профильное кардиологическое отделение, лежа на носилках с приподнятым ножным концом на 40-50°.

4. Во внеприступный период необходимо ввести имплант водителя ритма. Прогноз неблагоприятный для учебы и труда и относительно благоприятный для жизни. *После выписки из стационара:* диспансерное наблюдение кардиологом и участковым педиатром; лечебный физкультурный комплекс курсом 10 дней, освобождение от уроков физкультуры; прием антиаритмических препаратов, рекомендуемых после консультации кардиолога.

5. Прекращение или резкое урежение эффективной сократительной деятельности сердца. Асистолия желудочков при сохранении активности предсердного узла. При дистальной (трифасцикулярной) форме атрио-вентрикулярной блокады III степени источник эктопического ритма желудочков расположен в одной из ветвей ножек пучка Гиса. Восстановление сознания возможно при достижении ЧСС более 40 в минуту.

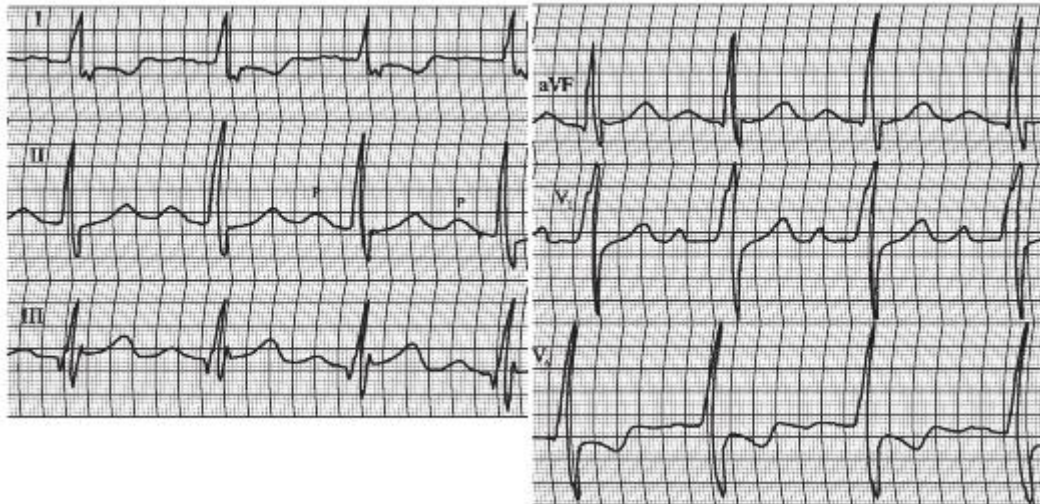
4. Задания для групповой работы: отработка практических навыков по оценке электрокардиограмм.

Задание № 1: Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Алексея Ч., 9 лет.



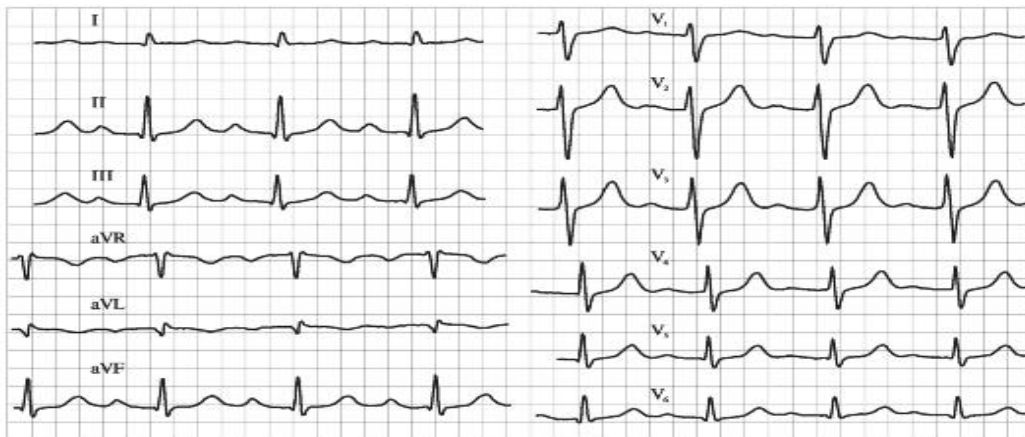
Заключение: А - синдром дисфункции синусового узла, брадиаритмия (ЧСС 46 в минуту). Синоаурикулярная блокада II степени II типа, вариант 2:1. Б - 4-й комплекс *QRS* «выскальзывающий» из АВ-соединения, с умеренной aberrантностью

Задание № 2. Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Жанны И., 13 лет.



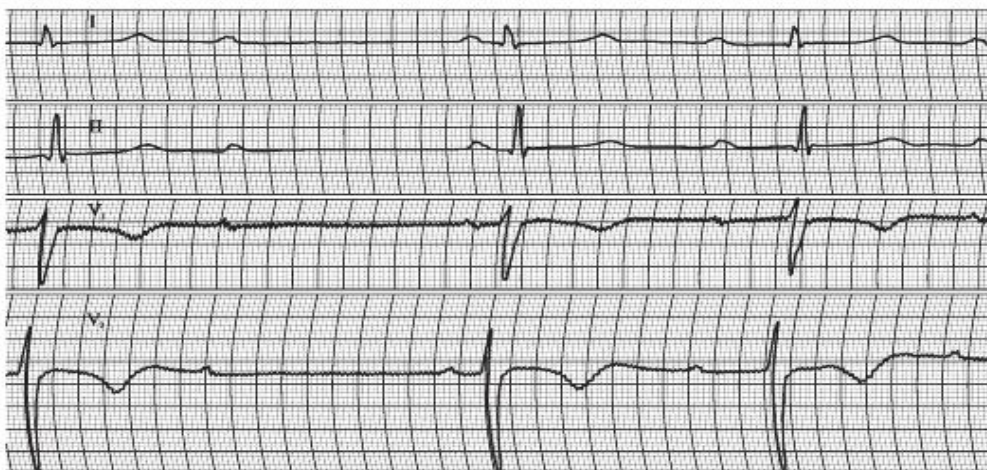
Заключение: Умеренная синусовая тахикардия (ЧСС 94 в минуту). Замедление внутрипредсердной проводимости (P=150 мс), АВ-блокада I степени (P-Q=210 мс). Гипертрофия двух предсердий, блокадная форма гипертрофии правого желудочка (QRS=120 мс), гипертрофия левого желудочка с систолической перегрузкой (смещение сегмента ST и отрицательный зубец T в отведениях I и V6). Диагноз: врождённый порок сердца (ДМЖП+ОАП)

Задание № 3. Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Наталии Д., 14 лет.



Заключение: Синусовая тахикардия II степени (ЧСС 112 в минуту). АВ-блокада I степени (P-Q=200 мс), замедление внутрипредсердной проводимости (P=100 мс). При УЗИ сердца выявлен ПМК степени, дополнительная хорда. Диагноз: синдром Марфана

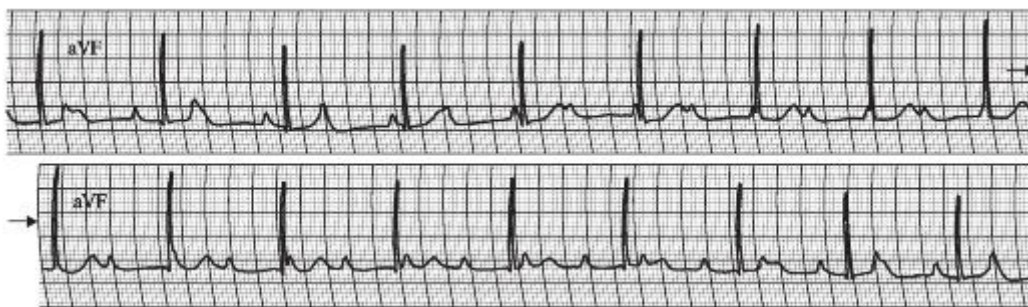
Задание № 4. Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Ольги К., 10 лет. Брадиаритмия выявлена в возрасте 4 лет.



Заключение: Ритм синусовый, брадикардия III степени (ЧСС 41 в минуту). АВ-блокада II степени, тип Мобитц I с периодической Венкебаха и выпадениями.

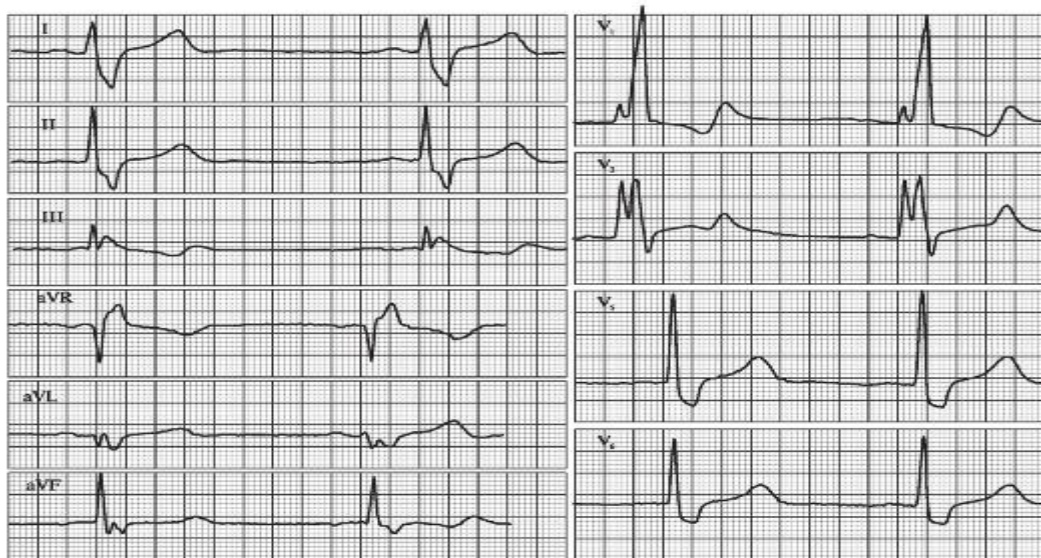
В 17 лет имплантирован электрокардиостимулятор.

Задание №5. Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Наталии Б., 6 лет.



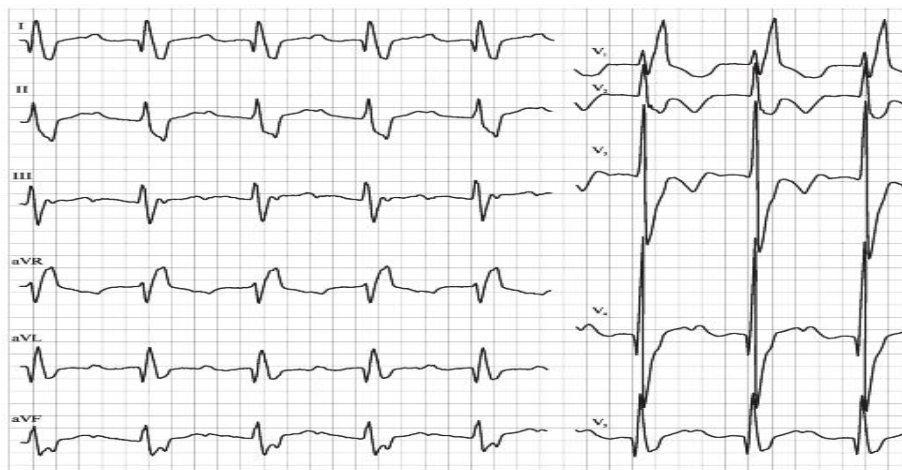
Заключение: Врождённая АВ-блокада III степени с частотой предсердных импульсов 120 в минуту, выраженная брадикардия с частотой атриовентрикулярных импульсов 60 в минуту (скорость протяжки 25 мм/с).

Задание № 6. Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Павла Б., 15 лет.



Заключение: Брадикардия I степени (ЧСС 59 в минуту). Нижнепредсердный (зубец Р отрицательный в отведениях III и aVF), замещающий эктопический ритм. Полная постоянная блокада ПНПЖП (QRS=130 мс). Выявлена случайно (при профосмотре), впервые в возрасте 14 лет. Активно занимается хоккеем.

Задание № 7. Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Павла С., 7 лет. Диагноз: ВПС с обогащением МКК, ДМЖП.



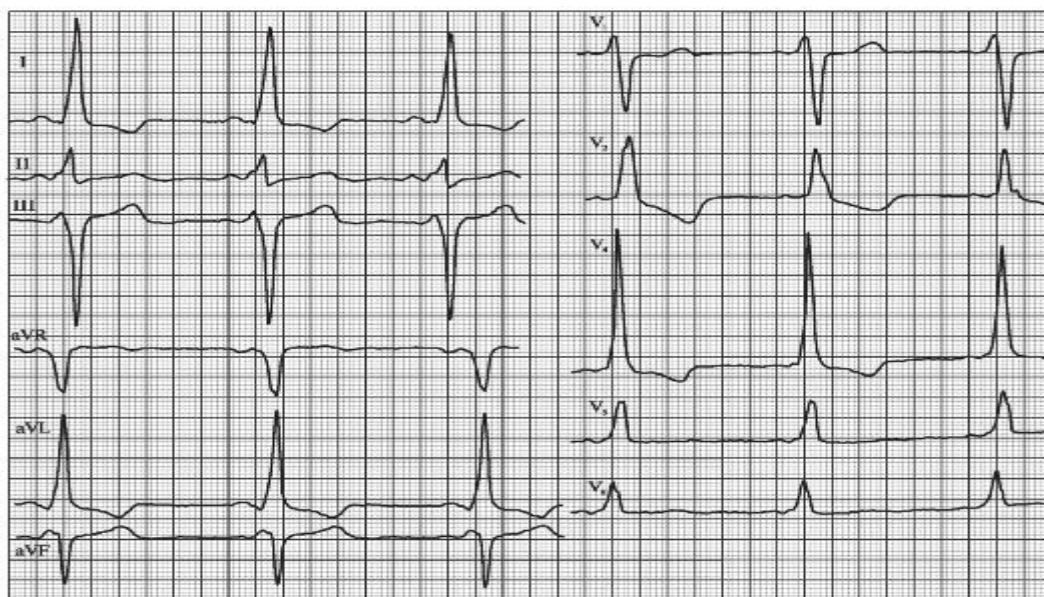
Заключение: Синусовая тахикардия II степени (ЧСС 125 в минуту). АВ-блокада I степени (P-Q=240 мс). Полная блокада ПППЖП (QRS=140 мс). М-форма (блокадная) гипертрофии правого желудочка.

Задание № 8. Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Эдуарда С., 6 лет. Диагноз: состояние после коррекции врождённого порока сердца (ДМЖП+стеноз аорты).



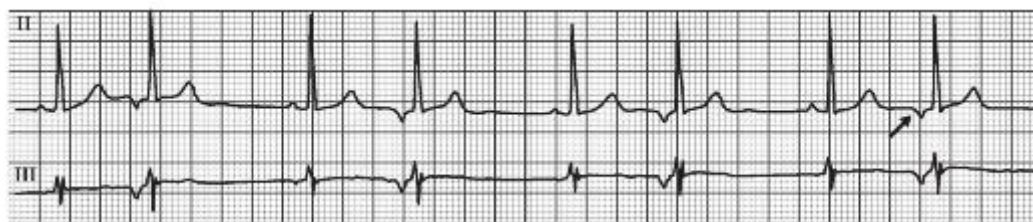
Заключение: Синусовая тахикардия I степени (ЧСС 115 в минуту). Полная блокада ПППЖП (QRS=120 мс), АВ-блокада I степени (P-Q=180 мс).

Задание № 9. Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Ксении Д., 8 лет.



Заключение: Ритм синусовый, ЧСС 83 в минуту. Синдром ВПУ (P-R=70 мс; QRS=120 мс; А-волна; дискордантные Т I, aVL, V4), тип Б (комплекс rS в отведении V1).

Задание № 10. Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Надежды Г., 11 лет.



Заключение: Ритм синусовый, чередующийся с парасистолией из нижней части правого предсердия, ЧСС 73 в минуту (скорость записи 25 мм/с). Парасистолия с «шагом» парацентра 850 мс и блокадой выхода. 13-й зубец Р - «сливной».

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

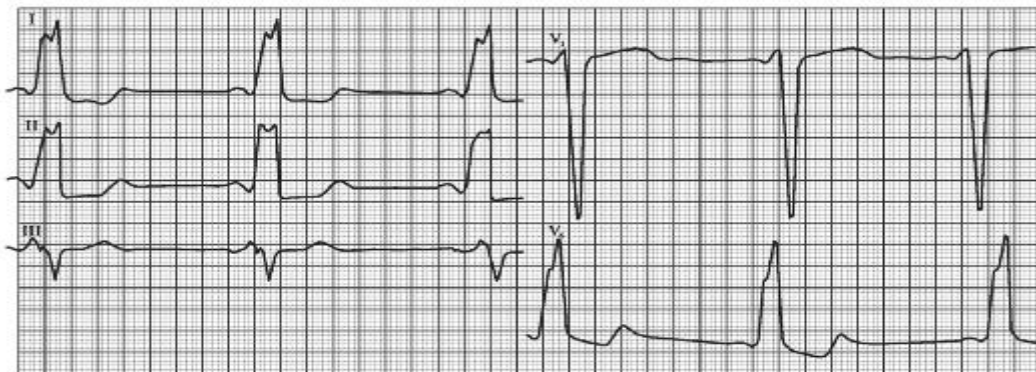
1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. В каком случае дизритмии называют блокадами?
2. Дайте классификацию блокад.
3. Классификация атриовентрикулярных блокад.
4. ЭКГ-признаки полной АВ-блокады?
5. Классификация внутрисердечных блокад.
6. ЭКГ-критерии блокады левой ножки пучка Гиса.
7. ЭКГ-критерии синдрома WPW?
8. Дать определение парасистолии.

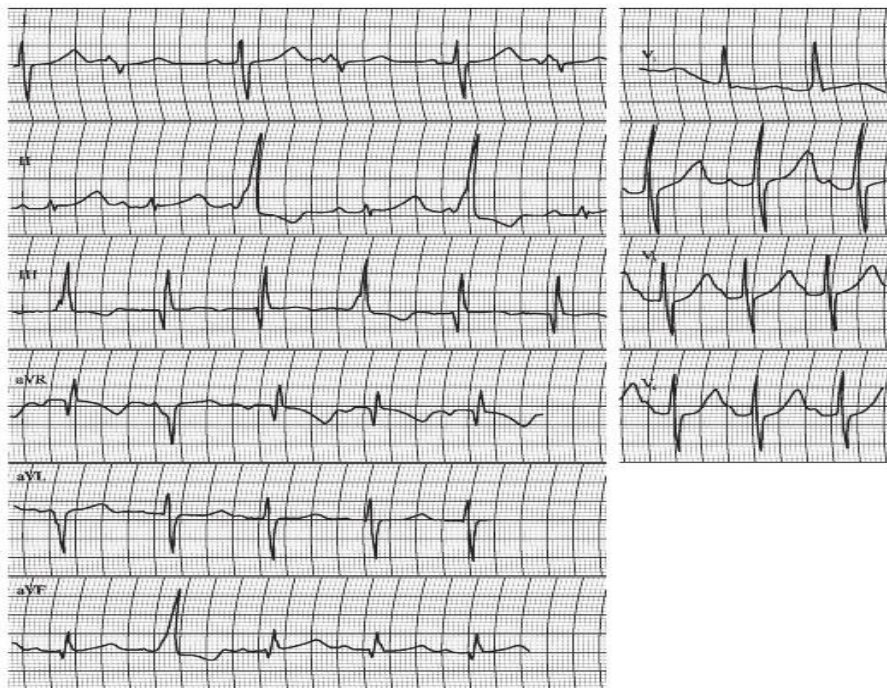
3) Выполнить задание по оценке ЭКГ.

Задание: Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Романа П., 10 лет.



Заключение: ЭКГ Ритм синусовый, ЧСС 71 в минуту. Синдром ВПУ (P-Q=80 мс; QRS-130 мс; А-волна на вершине зубца R), тип В.

Задание: Сделать заключение по ЭКГ-исследованию Дарьи К., 1 мес. Диагноз: ВПС



Заключение: Синусовая тахикардия I степени с ЧСС 168 в минуту. Желудочковая парасистолия с меняющимся «шагом» парацентра 830 мс в II и III отведениях и 1100 мс в I отведении. 7-й комплекс во II отведении «сливной». R-форма гипертрофии правого желудочка.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

Дополнительная:

1. Скорая и неотложная медицинская помощь детям. Шайтор В.М. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.3: Миокардиты (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам детской кардиологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, лечению, алгоритмам ведения и реабилитации пациентов с миокардитами.
- Изучить федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с миокардитами.
- Закрепить практические навыки по диагностике, лечению и диспансерному наблюдению детей с миокардитами.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при миокардите.
- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию миокардитов у детей.
- Клиническую картину состояний, требующих экстренной и неотложной помощи детям.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Современные методы терапии миокардитов у детей.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию миокардитов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.

- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с миокардитами.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмами оказания медицинской помощи при неотложных состояниях.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии миокардита у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Определение. Эпидемиология.
- Этиология и патогенез.
- Классификация.
- Диагностика (жалобы и анамнез, физикальное обследование, лабораторная диагностика, инструментальная диагностика).
- Дифференциальный диагноз.
- Осложнения, исходы, прогноз.

Справочная информация по теме занятия

Основные этиологические факторы миокардитов

(Рабочая группа по миокардитам и перикардитам Европейского общества кардиологов, 2013г.)

1. Инфекционный	
Бактериальные	Staphylococcus spp., Streptococcus spp, в т.ч., Streptococcus pneumoniae, Neisseria meningitidis, Neisseria gonorrhoeae, Salmonella spp., Corynebacterium diphtheriae, Haemophilus influenzae, Mycobacterium tuberculosis, Mycoplasma pneumoniae, Brucella spp.
Спирохеты	Borrelia burgdorferi (болезнь Лайма), Leptospira icterohemorrhagica (болезнь Вейля)
Грибы	Aspergillus spp, Actinomyces spp, Blastomyces spp., Candida spp., Coccidioides spp., Cryptococcus spp., Histoplasma spp., Mucor spp., Nocardia spp., Sporothrix spp.
Протозоозы	Trypanosoma cruzi, Toxoplasma gondii, Entamoeba, Leishmania
Паразитарные	Trichinella spiralis, Echinococcus granulosus, Taenia solium
Риккетсии	Coxiella burnetii (Q-лихорадка), Rickettsia rickettsii (пятнистая лихорадка Скалистых гор), Rickettsia tsutsugamuschi
Вирусы	РНК вирусы: коксаки А и В, Вирус ЕСНО, полиовирус, вирусы гриппа А и В, РС- вирус, эпидемического паротита, кори, краснухи, гепатита С, вирус Dengue, вирус желтой лихорадки, Вирус Чикунгунья, вирус Хунин, вирус лихорадки Ласса, бешенства, вирус иммунодефицита человека-1 (ВИЧ); ДНК-вирусы: аденовирусы, парвовирус - В19, цитомегаловирус, герпес 6 типа, Эпштейн-Барр вирус, вирус ветряной оспы, вирус простого герпеса, вирус натуральной оспы, вирус коровьей оспы
2. Иммуноопосредованный	
Аллергены	Столбнячный анатоксин, сывороточная болезнь, вакцины; лекарственные препараты: пенициллин, цефаклор, колхицин,

	фуросемид, изониазид, лидокаин, тетрациклин, сульфаниламиды, фенитоин, фенилбутазон, метилдопа, тиазидные диуретики, амитриптилин
Аллоантигены	Отторжение трансплантата сердца
Аутоантигены	Неинфекционный лимфоцитарный миокардит. Неинфекционный гигантоклеточный миокардит. Ассоциированные с аутоиммунными или иммуноопосредованными заболеваниями (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, синдром Черджа-Стросса, Болезнь Такаясу, болезнь Кавасаки, болезнь Крона, склеродермия, полимиозит, миастения, инсулинзависимый диабет, тиреотоксикоз, саркоидоз, гранулематоз Вегенера, ревматизм (ревматическая лихорадка)
3. Токсический	
Лекарственные	Амфетамины, антрациклины, кокаин, циклофосфамид, этанол, фторурацил, литий, катехоламины, интерлейкин-2, трастузумаб, клозапин
Тяжелые металлы	Медь, железо, свинец (редко, чаще накопление внутри кардиомиоцитов)
Разное	Укусы насекомых, змей, скорпионов, отравление мышьяком, угарным газом
Гормоны	Феохромоцитомы, авитаминоз В1
Физические	Радиация, электрошок

**Классификация миокардитов у детей
(по Н.А. Белоконов, 1984г. в модификации рабочей группы АДКР
(Ассоциации детских кардиологов России) 2010 г.)**

Классифицирующий признак	Типы миокардитов
Период возникновения заболевания	Врожденный Приобретенный
Этиологический фактор	Вирусные, бактериальные, грибковые, спирохетозные, риккетсиозные, протозойные, паразитарные, токсические, аллергические, аутоиммунные.
Форма (по локализации)	Очаговый Диффузный
Течение	Фульминантный Острый — до 6 недель от начала заболевания Подострый — от 6 недель до 6 месяцев от начала заболевания Хронический (активный/персистирующий) - более 6 месяцев от начала заболевания
Тяжесть кардита	Легкий Среднетяжелый Тяжелый
Стадия функциональный сердечной недостаточности и класс	I, IIА, IIБ, III стадии I, II, III, IV функциональный класс
Исходы и осложнения	Выздоровление, кардиосклероз, гипертрофия миокарда, нарушение ритма и проводимости, легочная гипертензия, поражение клапанов, миоперикардит, тромбоэмболический синдром, дилатационная кардиомиопатия, кардиогенный шок, летальный исход

Дифференциальный диагноз

о Отсутствием специфических диагностических критериев, сходство клинических проявлений сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности, особенно на фоне генерализованной инфекционной патологии затрудняет диагностику миокардитов. Ранняя манифестация (в том числе у новорожденных) различных форм врожденных кардиомиопатий, заболеваний миокарда неизвестной этиологии (включая эндомикардиальный фиброэластоз), в генезе которых наряду с другими факторами большое значение придается инфекции в раннем фетальном периоде.

о При диффдиагностике с идиопатической дилатационной кардиомиопатией (ДКМП) решающее значение имеет постепенное развитие симптомов застойной сердечной недостаточности, отсутствие или минимальные лабораторные признаки воспаления, отсутствие эффекта от противовоспалительной терапии. Несмотря на существующие критерии диагностики миокардитов и кардиомиопатий (заболеваний миокарда неизвестной этиологии, по определению ВОЗ), дифференциальная диагностика этих состояний, особенно у детей первого года жизни, очень сложна, так как между ними существует не только клиническое и патогенетическое, но и морфологическое сходство, общность электрокардиографических и эхокардиографических характеристик. Эндомикардиальная биопсия миокарда, показанная в этих случаях, часто (но не всегда) подтверждает диагноз.

о Дифференциальная диагностика ревматических и неревматических миокардитов основана на исключении ревматической лихорадки, наблюдающейся у детей старше 5-7 лет. Характерны наличие связи манифестации миокардита с перенесенной стрептококковой инфекцией, имеют место экстракардиальные проявления – ангулярная сыпь, артралгии, полиартрит, хорей. Для ревматического миокардита не характерна кардиомегалия и выраженная миокардиальная недостаточность, часто в процесс вовлекается перикард, рано может обнаруживаться деформация атриовентрикулярных клапанов, в дальнейшем формируются пороки сердца. Обнаруживаются лабораторные изменения, типичные для острой ревматической лихорадки (лейкоцитоз, повышение СОЭ, высокие титры АСЛО, CRP, антиген β-гемолитического стрептококка группы А), при бактериологическом исследовании мазка из зева может выделяться β-гемолитический стрептококк группы А. Характерны: отчетливая устойчивая положительная динамика признаков декомпенсации кровообращения, изменений ЭКГ, ликвидация перикардиального выпота на фоне противовоспалительной и антибиотикотерапии.

о Миокардиты новорожденных с кардиомегалией, цианозом, тахикардией, декомпенсацией кровообращения достаточно сложно дифференцировать с другими кардиомегалиями новорожденных, хотя это важно для назначения адекватной терапии и определения прогноза заболевания. В генезе различных форм врожденных кардиомиопатий и эндомикардиального фиброэластоза наряду с другими факторами большое значение придается инфекции в раннем фетальном периоде. Любое интеркуррентное заболевание у ребенка грудного возраста может стать триггером манифестации этих врожденных заболеваний.

о Эндомикардиальный фиброэластоз (ФЭ) — врожденное заболевание неясной этиологии, начинающееся во внутриутробном периоде, характеризующееся значительным утолщением эндокарда, обусловленным фиброзом, кардиомегалией и застойной сердечной недостаточностью. Считается, что фиброэластоз не является самостоятельным заболеванием, а представляет собой неспецифическую реакцию эндокарда на любой миокардиальный стресс, в качестве которого могут выступать гемодинамические перегрузки из-за врожденных пороков сердца и сосудов и их сочетаний, вирусные или бактериальные агенты, генетические aberrации, гипоксия, кардиомиопатии и т.д. Клинические проявления варьируют. На первом плане стоят кардиомегалия и рано появляющаяся декомпенсация кровообращения у новорожденных, чаще - у детей грудного возраста (до 6 месяцев). Признаки тяжелой застойной недостаточности могут развиваться у ранее клинически здорового ребенка, манифестация и прогрессирование может обнаруживаться на фоне рецидивирующих легочных инфекций. Симптомы заболевания могут носить постоянно прогрессирующий характер или протекать с периодами ремиссии. Прогноз неблагоприятен.

о Неинфекционные кардиомегалии новорожденных — представлены острыми цереброкardiaльным и кардиопульмональным синдромами, афоничными врожденными пороками сердца и гетерогенной группой генетических и врожденных заболеваний (гликогенозная кардиомегалия-болезнь Помпе или гликогеноз II типа, митохондриальная патология, врожденные миопатии и прогрессирующие мышечные дистрофии), эти заболевания характеризуются плохим прогнозом.

о Транзиторная ишемия миокарда новорожденных (постгипоксический синдром дезадаптации сердечно-сосудистой системы, цереброкardiaльный синдром) развивается на фоне неврологических эквивалентов перенесенной гипоксии, кардиопульмональный синдром или острое легочное сердце (*cor pulmonalis acutum*) при респираторном дистресс-синдроме, при множественных ателектазах в возрасте нескольких дней.

о К врожденным порокам сердца (ВПС) и сосудов с кардиомегалией, но без выраженной аускультативной симптоматики, относятся аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, синдром Бланда-Уайта-Гарланда (*Bland-White-Garland*), изолированная коарктация аорты, полная форма общего открытого атриовентрикулярного канала, дефект межпредсердной перегородки, тотальный или частичный аномальный дренаж легочных вен. Возможна кардиомегалия, связанная с аритмогенной кардиопатией при фетальных аритмиях. Основным в исключении всех видов афоничных ВПС является Эхо-КГ исследование, также необходимы пульсоксиметрия на верхних и нижних конечностях у новорожденных (для диагностики коарктации аорты и других дуктус-зависимых пороков), информативны электрокардиографические исследования (для синдрома Бланда-Уайта-Гарланда).

о Аритмогенная дисфункция миокарда с признаками недостаточности миокарда и дилатацией камер сердца развивается у 15-80% больных с хроническими тахиаритмиями (эктопической предсердной тахикардией, предсердно-желудочковой тахикардией, желудочковой тахикардией, хронической формой трепетания предсердий). Более высокий риск развития аритмогенной дисфункции миокарда наблюдается при стабильно высокой частоте сердечного ритма в течение суток. Степень дисфункции варьирует от умеренной дилатации ЛЖ до значительного расширения камер сердца по типу синдрома дилатационной кардиомиопатии с резким снижением сократимости миокарда, выраженными признаками хронической сердечной недостаточности. Рентгенологическая картина неспецифична. Отсутствие явной связи с перенесенной инфекцией, нормальные значения или умеренное повышение уровня биохимических маркеров повреждения миокарда, постепенное, но довольно быстрое (2-4 недели) повышение фракции выброса и нормализация полостей сердца после устранения аритмии подтверждают предположение об аритмогенном генезе кардиомегалии и дисфункции миокарда.

о Легкие формы миокардита у детей школьного возраста и подростков следует дифференцировать с миокардиодистрофией на фоне вегетативной дисфункции, особенно при наличии наджелудочковой экстрасистолии, кардиалгического синдрома. Главным отличием является отсутствие кардиомегалии и сердечной недостаточности, отсутствие повышения уровня биохимических маркеров повреждения миокарда, наличие ярких вегетативных нарушений со стороны других органов и систем. ЭКГ-изменения, как правило, исчезают на фоне физической нагрузки (в отличие от миокардита).

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы тематических больных;
- решение ситуационных задач,
- отработка практических навыков (оценка ЭКГ, данных Эхо-КГ, рентгенограмм органов грудной клетки)

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Оцените представленные результаты обследования. Какие еще исследования необходимо провести ребенку для подтверждения диагноза?
3. Какова причина заболевания? Перечислите заболевания, с которыми следует провести дифференциальный диагноз.
4. Чем можно объяснить нарушения на ЭКГ?
5. Составьте план лечения.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 2 года 2 мес, поступил в отделение с жалобами на снижение аппетита, слабость, частое дыхание, влажный кашель.

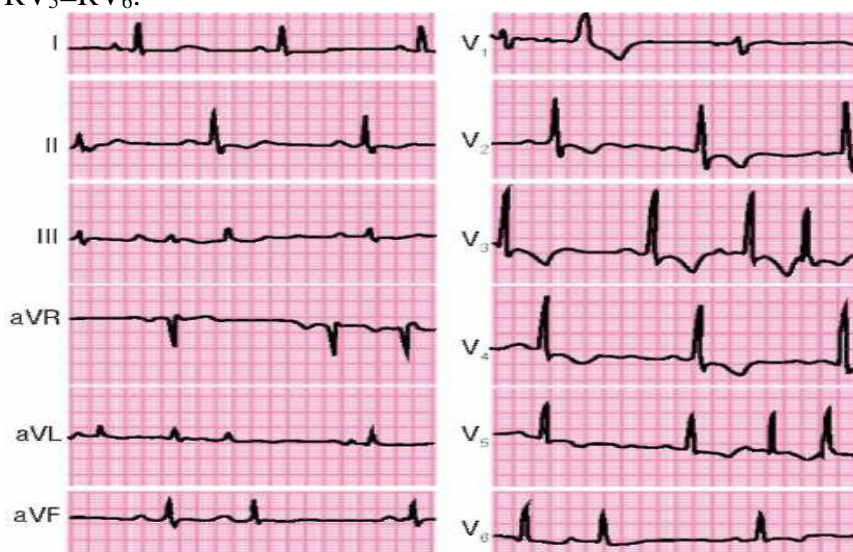
Анамнез жизни: до 1 года ребенок развивался в соответствии с возрастом, в физическом и НПР от сверстников не отставал. Не болел. Профилактика рахита проведена в соответствии с рекомендациями. Месяц назад перенес ОРВИ, сопровождающуюся катаральными явлениями, болями в животе и жидким стулом; отмечался подъем температуры до 38,0 °С. Лечился на дому в течение недели. Через 3 нед после выздоровления родители отметили, что ребенок стал быстро уставать при физической нагрузке во время игр, появились одышка, бледность кожи. Состояние постепенно ухудшалось: беспокоит влажный кашель ночью, ухудшился аппетит. Температура не повышалась. Участковым педиатром ребенок направлен в стационар для обследования с подозрением на анемию.

Объективно: состояние тяжелое, не активен. Масса тела - 10 кг, рост - 78 см. Кожа, слизистые - бледные, с цианотичным оттенком. ЧД - 40 в минуту. В легких на фоне ослабленного дыхания выслушиваются единичные влажные хрипы в нижних отделах. При пальпации области сердца верхушечный толчок разлитой, его площадь 6 см²; перкуторно границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, левая - по передней подмышечной линии, верхняя - II межреберье; аускультативно: ЧСС - 140 в минуту, тоны сердца приглушены, в большей степени I тон на верхушке, там же выслушивается мягкий систолический шум, занимающий 1/3 систолы. Живот мягкий, печень +3 см от края реберной дуги. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул не нарушен.

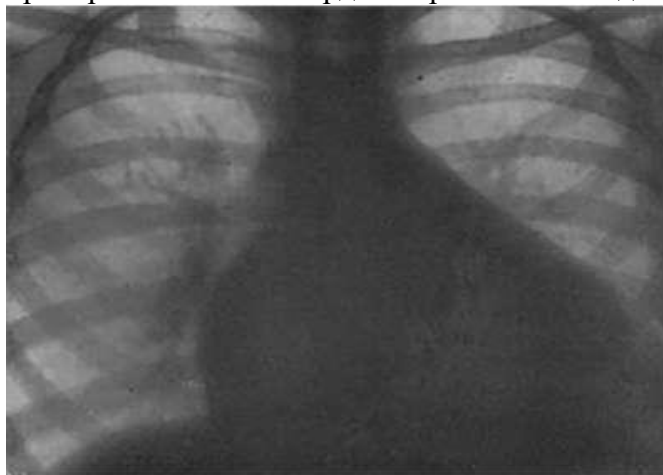
ОАК: RBC - $4,1 \times 10^{12}/л$; Hgb - 110 г/л; WBC - $7,5 \times 10^9/л$; П/я - 2%; NEU - 56%; LYM - 40%; MON - 2%; СОЭ - 18 мм/ч.

ЭхоКГ: увеличение полости левого желудочка и левого предсердия, фракция изгнания - 40%.

ЭКГ: синусовая тахикардия до 136 в минуту, угол α составляет 5°. Признаки перегрузки левого предсердия и левого желудочка. Отрицательные зубцы T в I, II, aVL, V₁-V₆ отведениях, RV₅=RV₆.



Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции: легочный рисунок усилен в прикорневых зонах. Кардио-торакальный индекс - 60%.



1. Острый неспецифический миокардит. НК_{ПБ} ставится на основании *данных анамнеза*: после перенесенной ОРВИ с диарейным синдромом у ребенка появились признаки интоксикации (слабость, недомогание, бледность кожи, плохой аппетит); объективно выявлены *признаки поражения миокарда*: цианоз, увеличение размеров сердца, разлитой верхушечный толчок, глухость тонов, функциональный систолический шум, которые подтверждены данными *инструментального исследования* (перегрузка левых отделов сердца на ЭКГ, признаки поражения сердечной мышцы на ЭхоКГ и рентгенограмме грудной клетки). *Воспалительный характер поражения сердечной мышцы* - по данным ОАК. *Признаки недостаточности кровообращения ПБ* подтверждаются тахикардией и тахипноэ в покое, признаками застойного легкого (кашель и влажные симметричные хрипы), гепатомегалией (право- и левожелудочковая недостаточность).

2. В ОАК - признаки воспалительной реакции (нейтрофилез, ускорение СОЭ), на ЭКГ - нарушение сократительной способности миокарда (низкий вольтаж зубцов и перегрузка левых отделов сердца), на прямой рентгенограмме - кардиомегалия и признаки гиперволемии в системе легочной артерии. План обследования: биохимическое исследование крови: протеино-грамма, электролиты крови, С-реактивный белок, содержание тропонина; серологическое исследование крови на определение титра антител к энтеровирусам (Коксаки и *Enteric citopathogenic human orphan* - ECHO).

3. Возможно, энтеровирусы, которые обладают тропизмом к клеткам сердечной мышцы. Дифференцируют с миокардитами другой этиологии, врожденным пороком сердца, кардиомиопатиями.

4. Низкий вольтаж зубцов обусловлен непосредственным поражением кардиомиоцитов и неспособностью их генерировать импульсы. Перегрузка левых отделов сердца обусловлена преимущественным поражением левых отделов и снижением сократительной способности.

5. Противовоспалительная терапия - преднизолон 1 мг/кг массы тела в течение 7-10 дней с последующим снижением дозы (1 таблетка 5 мг в 8 ч утра и 1 таблетка в 12 ч дня). Терапия недостаточности кровообращения: дигоксин в течение 3 дней по 0,00025 x 3 раза в день, затем поддерживающая доза 1/5 дозы насыщения: 0,00005 x 3 раза в день в течение 3 дней и далее 0,00005 x 2 раза в день; фуросемид 0,02 x 1 раз в сутки 3 дня; калия и магния аспарагинат (Панангин*) 0,5 по 1/4 таблетки x 3 раза в день.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Диагностика миокардитов: жалобы и анамнез.

2. Физикальные данные при миокардите?

3. Методы лабораторной диагностики миокардитов?

4. Методы инструментальной диагностики при миокардите?

Эталоны ответов:

1. Жалобы и анамнез:

- *Отягощенный острыми воспалительными заболеваниями анамнез матери при антенатальном выявлении миокардитов;*
- Для приобретенных миокардитов, в том числе постнатальных, важна связь кардиальных симптомов с предшествующими (за 1-2 недели) эпизодами вирусных, бактериальных инфекций и неясной лихорадки [уровень доказательности А), аллергическими реакциями, вакцинацией.
- При врожденных миокардитах клиника сердечной недостаточности проявляется в первые 72 часа после рождения;
- При приобретенных миокардитах характерно острое развитие симптомов СН на 5-7 день вирусной инфекции (чаще инфекции верхних дыхательных путей с фебрильной лихорадкой, диарейным синдромом), а у детей более старшего возраста – на 1-2 неделе реконвалесценции.
- одышка, утомляемость при кормлении вплоть до анорексии, стонущее, кряхтящее дыхание
- потливость, слабость и адинамия,
- у старших детей возможны жалобы на боли в области сердца кашель при перемене положения тела
- при тяжелом течении миокардита возможно появление отеков, болей в животе. о Тяжелое течение сопровождается быстрым развитием признаков острой левожелудочковой СН с одышкой, цианозом слизистых оболочек, тахикардией, сердцебиением, застойными влажными хрипами в легких, а затем правожелудочковой сердечной недостаточностью с увеличением печени, в меньшей степени - селезенки (особенно у детей до 1 года), отеками конечностей, полисерозитом и асцитом в терминальной стадии.
- При легком течении единственными жалобами при текущем миокардите могут быть ощущения «перебоев» в сердце или сердцебиения как проявления нарушения ритма.

2. Физикальные данные:

- При осмотре ребенка необходимо обращать внимание на:
 - положение ортопноэ (полусидячее);
 - напряжение и раздувание крыльев носа, втяжение податливых мест грудной клетки, тахипноэ (реже диспноэ);
 - тахикардию (реже может быть обнаружена брадикардия);
 - влажные разнокалиберные хрипы в легких (сначала в нижнебоковых отделах легких и/или преимущественно слева из-за сдавливания левого легкого увеличенным сердцем, затем над всей поверхностью легких);
 - сердечный горб (при остром миокардите может не выявляться);
 - расширение границ относительной сердечной тупости влево при перкуссии;
 - глухость сердечных тонов и появление дополнительных тонов – протодиастолического III и пресистолического IV, акцент II тона (характерен для легочной гипертензии), возможен суммационный ритм галопа. Имеют место шум относительной недостаточности трикуспидального или митрального клапана;
 - увеличение размеров и болезненность при пальпации печени;
 - симптом Плевша (набухание шейных вен при надавливании на область печени); о умеренное увеличение селезенки (характерно у детей раннего возраста);
 - диспептические явления (понос, запор, тошнота, рвота), связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и застойным гастритом;
 - периферические отеки на стопах, затем на лодыжках, голених, у лежачих больных - в области крестца, обычно увеличивающиеся к вечеру (чаще у детей старшего возраста, так как у детей первых лет жизни отеки могут быть не видны из-за высокой гидрофильности тканей);
 - гидроторакс, асцит, обычно появляющиеся позднее, чем периферические отеки.

3. Методы лабораторной диагностики миокардитов

1. Рутинные лабораторные исследования (клинический и биохимический анализы крови и мочи) в диагностике кардитов недостаточно информативны.
2. Исследование биохимических и иммунных маркеров миокардиального повреждения.
 - Исследование тропонина и его изоферментов в острый период считают высоко информативным I (ТнI, референсные величины 0-1нг/мл) и тропонин Т (ТнТ, референсные величины 0-0,1нг/мл). При отсутствии клинических и/или ЭКГ-признаков ишемии, возрастание уровней ТнI или ТнТ в крови указывает на повреждение (некроз) некоронарогенного генеза, что имеет важное значение для педиатрической и неонатальной практики и является более чувствительным признаком для диагностики миокардита, чем креатинфосфокиназа (КФК) и ИВ-фракция КФК (КФК –ИВ).

Повышение концентрации тропонина I или тропонина Т наблюдается при миокардиальных повреждениях различного генеза (воспалительных, травматических, ишемических и гипоксических). Отмечается при миокардитах, сепсисе и системном воспалительном синдроме, при различных шоковых состояниях, при лекарственной интоксикации цитостатиками, при травматическом повреждении сердца, включая кардиохирургию, после дефибрилляции, при отторжении сердечного трансплантата, при кардиомиопатии, при хронических сердечной и почечной

недостаточности, при гипертензии с выраженной гипертрофией левого желудочка, при острой легочной эмболии с дисфункцией правого желудочка. Таким образом, определение тропонинов I и T при этих состояниях характеризует наличие провоспалительного цитокининдуцированного повреждения и энергетический дефицит.

- Рекомендовано исследование активности лактатдегидрогеназы (ЛДГ) и креатинфосфокиназы (КФК) с отдельным исследованием сердечной фракции. Повышение активности ЛДГ и креатинфосфокиназы недостаточно специфично, чаще отражает активность и генерализацию общего инфекционного процесса.

Повышение активности сердечных изоферментов КФК-МВ (4-6% от уровня КФК, или менее 5мкг/л), ЛДГ1 (от 14-26% от общей активности ЛДГ) и ЛДГ2 (от 29-39% от общей активности ЛДГ) более специфично, есть данные об их повышении в острой фазе миокардита до цифр, сопоставимых с результатами при остром инфаркте миокарда.

- Рекомендовано определение уровня N-концевого фрагмента промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP), как специфического маркера СН. Комментарий: Уровень 200 пг/мл принят в качестве порогового для диагностики кардиальной патологии.

- Для выявления этиологического фактора миокардита рекомендовано проведение серологического обследования, при необходимости бактериологического обследования, а также молекулярно-биологического исследования (полимеразно-цепной реакции (ПЦР)) СН. Посевы крови и других биологических жидкостей (в частности, перикардального выпота), серологические и иммуноферментные методы (ИФА и ПЦР) позволяют с той или иной степенью точности установить бактериальную или вирусную этиологию общего инфекционного процесса, но не всегда соответствуют причинным факторам миокардита. Достоверным способом определения этиологии миокардита является обнаружение вирусного генома в ткани миокарда, полученной при эндомикардиальной биопсии, однако рутинно в клинической практике данный метод не применяется.

- Рекомендовано выявление хронического очага инфекции (хронический тонзиллит, синуситы, патология полости рта, холецистит), являющегося источником длительной интоксикации и сенсibilизации, потенциальным источником инфекции миокарда (особенно тонзиллогенной), дополнительно проводятся исследования антистрептолизина-О (АСЛО), посевы из носоглотки и кишечника с идентификацией флоры и определением ее чувствительности к антимикробным препаратам.

4. Методы инструментальной диагностики.

- *Рентгенография органов грудной клетки:* определяется увеличение размеров сердца (с увеличением кардиоторакального индекса (КТИ) $> 0,5$, при кардиомегалии - $> 0,6-0,7$). Характерно изменение конфигурации сердца (патологическое ремоделирование) со сглаженностью контуров и развитием сферичности («шарообразности»), могут определяться признаки венозного застоя в легких, умеренный плевральный выпот.

- *Электрокардиография (ЭКГ в покое и проведение Холтеровского мониторирования)*

Снижение вольтажа зубцов QRS; выраженность признаков перегрузки (гипертрофии) левых отделов сердца варьируема; признаки перегрузки обоих предсердий и правого желудочка сердца; отмечаются преходящие нестойкие неспецифические изменения реполяризации в виде депрессии сегмента ST, при сочетании с перикардитом - в виде подъема сегмента ST более чем в 3-х отведениях, а также уменьшение амплитуды, изоэлектричность, инверсия зубца T. Псевдоинфарктные изменения и выраженные признаки субэндокардиальной ишемии могут быть признаками коронарита.

Ранними признаками могут являться различные виды нарушений проводимости в виде блокад ножек пучка Гиса, атриовентрикулярных блокад.

У 60% детей регистрируются нарушения ритма в виде экстрасистолии, реже - пароксизмальной тахикардии, трепетания предсердий. Появление экстрасистолии высоких градаций, желудочковых аритмий, аллоритмий при выраженной дисфункции миокарда прогностически неблагоприятно, иногда аритмия может быть единственным проявлением миокардита. Патологические изменения ЭКГ в остром периоде быстро изменяются, часто сочетаются, при благоприятном течении могут полностью нивелироваться.

- *Эхокардиография с доплерографией* для выявления дилатации полостей сердца с нарушением сократимости миокарда, локальных гипокинезов, признаков отека миокарда при остром миокардите. При высокой остроте процесса меньше вероятность дилатации полостей сердца (уровень доказательств С). Обратимая концентрическая гипертрофия ЛЖ с нарушением его локальной сократимости вследствие интерстициального отека наблюдается у 15% больных, чаще при фульминантной форме (уровень доказательств С), и регрессирует в течение нескольких месяцев на фоне адекватной кортикостероидной терапии.

- *Магнитно-резонансная томография (МРТ).* Способность усиленной контрастом МРТ диагностировать различные формы воспалительных заболеваний сердца хорошо доказана многочисленными исследованиями. Использование в качестве контраста при МРТ препаратов на основе гадолиния (Gd-DTPA), обладающего способностью аккумулироваться в воспалительном тканевом субстрате, увеличивает диагностическую значимость метода. Фокальное усиление МР сигнала в сочетании с региональным гипо- или дискинезом, выявленное при МРТ с данным контрастом, признано достоверным признаком миокардита. Наличие не менее двух из МРТ-критериев диагностики миокардита, предложенных канадской рабочей группой, (Lake Louise Criteria) на фоне клинической симптоматики позволяет диагностировать миокардит.

Предложенные канадской рабочей группой МРТ-критерии диагностики миокардита (Lake Louise Criteria) включают:

- 1) локальное или диффузное усиление интенсивности T2-сигнала;
- 2) увеличение отношения интенсивности раннего T1-сигнала от миокарда к сигналу от скелетных мышц;
- 3) визуализацию как минимум одной зоны с повышенным накоплением гадолиния на отсроченных T1-

взвешенных изображениях, что может свидетельствовать о некротических или фиброзирующих изменениях сердечной мышцы.

- *Радионуклидные методы исследования.* Сцинтиграфия миокарда с технецием позволяет выявить зоны гипоперфузии при интактных коронарных артериях. Выявление признаков воспалительного повреждения миокарда, в том числе лейкоцитарных инфильтратов в ткани при проведении сцинтиграфии с таллием, позволяет предположить текущий миокардит. Однофотонная эмиссионная томография и позитронно-эмиссионная томография достаточно информативны для дифференциальной диагностики обратимых (воспалительных и ишемических) и необратимых (деструктивных) миокардиальных изменений. Эти неинвазивные методы используются в педиатрической практике для уточнения или установления диагноза.

- *Проведение инвазивных методов исследования: катетеризация сердца, коронароангиография, трансвенозная эндомиокардиальная биопсия в острой фазе заболевания не рекомендуется из-за высокого риска тромбоэмболических осложнений, асистолии и фибрилляции. методики используются по строгим показаниям, при улучшении клинического состояния, относительной компенсации кровообращения, при отсутствии иммуно-биохимических маркеров острого миокардиального повреждения, вне остроты процесса.*

3) Подготовить реферат по разделу программы «Детская кардиология и ревматология»

№ п/п	Тема реферата
1.	Медикаментозное лечение больных ХСН
2.	Ведение пациентов с ювенильным дерматомиозитом, получающих ГК и иммунодепрессанты, в условиях стационара
3.	Ведение пациентов с ювенильным дерматомиозитом, получающих генно-инженерные биологические препараты, в амбулаторных условиях
4.	Консервативное лечение юношеского полиартрита M08.3 (полиартикулярный РФ-негативный ЮИА по классификации ILAR)
5.	Консервативное лечение ювенильного ревматоидного артрита серопозитивного M08.0 (полиартикулярный РФ-позитивный ЮИА по классификации ILAR)
6.	Консервативное лечение пауциартикулярного юношеского артрита M08.4 (олигоартикулярный персистирующий ЮИА по классификации ILAR)
7.	Алгоритмы ведения пациента с симптомами миокардита
8.	Современные подходы к медикаментозной терапии артериальной гипертензии у детей и подростков
9.	Реактивный артрит: дифференцированные подходы к терапии

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации «Миокардит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.
2. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
3. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

Тема 4.3: Миокардиты (практическое занятие 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной проблеме детской кардиологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть подходы к консервативной терапии и показания к хирургическому лечению миокардитов с позиций доказательной медицины.
- Изучить федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с миокардитами.
- Рассмотреть критерии качества оценки медицинской помощи при миокардите.
- Закрепить практические навыки по диагностике, лечению и диспансерному наблюдению детей с миокардитами.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при миокардите.
- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию миокардитов у детей.
- Клиническую картину состояний, требующих экстренной и неотложной помощи детям.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Современные методы терапии миокардитов у детей.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии качества оценки медицинской помощи при миокардите.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию миокардитов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с миокардитами.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмами оказания медицинской помощи при неотложных состояниях.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии миокардита у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Консервативная терапия миокардитов:
 - немедикаментозное лечение;
 - медикаментозная терапия (этиотропная терапия подтвержденной инфекции, патогенетическая терапия).
2. Хирургическое лечение.
3. Ведение пациентов.
4. Критерии оценки качества медицинской помощи при миокардите.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы пациентов с миокардитом (педиатрическое отделение детей старшего возраста КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница»);
- решение ситуационных задач;
- отработка практических навыков (чтение ЭКГ, рентгенограмм органов грудной клетки, оценка результатов лабораторных методов исследования).

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задач

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте план дополнительного обследования пациента, назовите изменения, выявляемые при инструментальных методах диагностики.
4. Назовите основные группы препаратов для лечения данного заболевания.
5. Назовите возможные симптомы гликозидной интоксикации у данного ребёнка со стороны сердечно-сосудистой системы.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мать с **мальчиком 1 года 2 месяцев** на приёме у врача-педиатра участкового предъявляет жалобы на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, кашель, одышку у ребёнка.

Из анамнеза известно, что до 1 года ребёнок развивался в соответствии с возрастом, сидит с 6 месяцев, ходит самостоятельно с 10 месяцев. В возрасте 11,5 месяцев перенёс острое респираторное заболевание, сопровождавшееся катаральными явлениями, диспепсическими явлениями (боли в животе, жидкий стул, рвота), отмечалась субфебрильная температура. Указанные изменения сохранялись в течение 7 дней. Через 2–3 недели после выздоровления родители отметили, что ребёнок стал быстро уставать, во время игр отмечалась одышка. Состояние постепенно ухудшалось: периодически появлялись симптомы беспокойства и влажного кашля в ночные часы, рвота, ухудшился аппетит, мальчик похудел, обращало на себя внимание появление бледности кожных покровов. Температура не повышалась. Ребёнок направлен на госпитализацию для обследования и лечения.

При поступлении состояние расценено как тяжёлое, аппетит снижен, неактивен. Вес 10 кг. Кожные покровы бледные. Частота дыхания – 48 в минуту, в лёгких выслушиваются единичные, влажные хрипы в нижних отделах слева по передней поверхности. Область сердца: визуально – небольшой сердечный левосторонний горб, перкуторно границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, левая – по передней подмышечной линии, верхняя – II межреберье. Аускультативно: ЧСС – 146 ударов в минуту, тоны сердца приглушены, в большей степени I тон на верхушке. На верхушке выслушивается негрубого тембра систолический шум, занимающий 1/3 систолы, связанный с I тоном. Живот мягкий, печень +4 см из-под края рёберной дуги, селезёнка +1 см. Отмечаются отёки в области лодыжек. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

В общем анализе крови: эритроциты – $3,2 \times 10^{12}/л$; гемоглобин – 109 г/л; лейкоциты – $8,4 \times 10^9/л$; эозинофилы – 1%; базофилы – 1%; палочкоядерные – 2%; сегментоядерные – 27%; лимфоциты – 63%; моноциты – 6%; СОЭ – 34 мм/ч.

В биохимическом анализе крови: СРБ – 64 ЕД; КФК – 275 ЕД/л (референтные значения активности 55–200 ЕД/л); КФК-МВ – 10 мкг/л (референтные значения менее 5 мкг/л); К – 5,2 ммоль/л; Na – 140 ммоль/л.

1. Миокардит приобретенный, тяжелый, НК (СН) II б ст.

2. Диагноз поставлен на основании жалоб на снижение аппетита, рвоту, потерю массы тела, кашель, одышку; анамнеза болезни: в возрасте 11,5 месяцев ребенок перенес предположительно энтеровирусную инфекцию, через 2-3 недели после которой появились симптомы сердечной недостаточности, ухудшился аппетит, мальчик потерял в весе; данных клинического обследования: симптомы левожелудочковой и правожелудочковой сердечной недостаточности, «сердечный горб»,

расширение границ относительной сердечной тупости влево, наличие систолического шума на верхушке; результатов лабораторного обследования: в общем анализе крови анемия легкая, ускорение СОЭ, в б/х анализе – увеличение уровня СРБ (маркера воспаления), КФК и КФК-МВ (кардиоспецифические ферменты - маркеры миокардиального повреждения)

3. План обследования:

- консультация врача - детского кардиолога (для уточнения диагноза и определения тактики ведения ребенка);
- ЭКГ (могут отмечаться: снижение вольтажа зубцов, неспецифические изменения реполяризации, различные виды аритмий, признаки перегрузки (гипертрофии) отделов сердца, псевдоинфарктные изменения);
- рентгенограмма органов грудной полости (определяются: увеличение сердца (с увеличением кардио-торакального индекса более 0,5) вплоть до кардиомегалии, изменение конфигурации сердца с развитием сферичности («шарообразности»), признаки венозного застоя в легких);
- ЭХО-КГ с доплером (определяются: дилатация полостей сердца с нарушением сократимости миокарда, клапанная недостаточность).

4. Основные группы препаратов для лечения сердечной недостаточности: ингибиторы АПФ, мочегонные, сердечные гликозиды, метаболические средства.

5. Симптомы гликозидной интоксикации со стороны сердечно-сосудистой системы:

желудочковая пароксизмальная тахикардия, желудочковая экстрасистолия, узловая тахикардия, синусовая брадикардия, синоаурикулярная блокада, мерцание и трепетание предсердий, АВ блокада, снижение сегмента ST с образованием двухфазного зубца T.

4. Задания для групповой работы:

1. Клинический разбор тематических больных; чтение ЭКГ, рентгенограмм органов грудной клетки, оценка результатов лабораторных методов исследования.
2. Составить план ведения пациента с миокардитом в детской поликлинике.

Ответ:

№ п/п	Мероприятия
1.	При выявлении миокардита основное наблюдение за ребенком осуществляет кардиолог и педиатр в поликлинике по месту жительства.
2.	Кардиологом (или педиатром) осуществляется динамический контроль за состоянием ребенка, оценивается соблюдение пациентом и его родителями рекомендаций, данных при выписке из стационара. Важно соблюдение двигательного и питьевого режима, режима и времени приема медикаментов.
3.	В случае необходимости госпитализации или при проведении плановой госпитализации, в стационаре проводится необходимая коррекция терапии с учетом выявленных новых данных.
4.	После выписки из стационара дети продолжают лечение амбулаторно, вопрос о посещении школы решается индивидуально.
5.	Прививки противопоказаны в течение 6мес-1 года после перенесенного острого или подострого кардита, при хроническом – вопрос рассматривается индивидуально: рекомендуется проведение вакцинации в щадящем режиме при условии стабилизации состояния и положительной динамике не ранее, чем через 1 год после дебюта заболевания.
6.	Проведение реакции Манту необходимо проводить ежегодно.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

1. Режим, питание при миокардите?
2. Принципы этиотропной (антибактериальной) терапии инфекции при миокардите, подтвержденной бактериологическими и серологическими исследованиями?
3. Современные подходы к назначению противовирусной терапии при миокардите.
4. Показания к назначению иммуносупрессивной терапии (глюкокортикоидов, азатиоприна, циклоспорина) и нестероидных противовоспалительных средств (НПВС) при миокардите?

5. Показания к применению внутривенных иммуноглобулинов?

6. Современные возможности хирургического лечения?

7. Реабилитационные мероприятия при миокардите?

Эталоны ответов:

1. Рекомендован постельный режим (2-8 недель в зависимости от тяжести заболевания) с лечебной физкультурой и дыхательной гимнастикой без усилия до разрешения острой фазы. интенсивная физическая нагрузка способствует усилению воспаления и некроза, увеличивает риск внезапной сердечной смерти. Рекомендовано полноценное рациональное питание с достаточным количеством витаминов, микроэлементов, белков, про- и пребиотиков, ограничением поваренной соли (до 1-1,5 г у детей старшего возраста). Питьевой режим рекомендуется контролировать диурезом. Объем выпитого ребенком должен быть на 200-300 мл меньше выделенного за сутки, составляя в среднем от 400 до 600 мл/сутки у детей первых лет жизни.

2. Рекомендовано назначение антибактериальной терапии препаратами широкого спектра в стандартных дозировках (чаще защищенными пенициллинами, в сочетании с аминогликозидами, цефалоспорины II, III, IV поколения) в течение 2-4 недель, так как причиной миокардита может быть вирусно-бактериальная ассоциация, а также для профилактики осложнений в раннем возрасте; при подозрении на эндокардит, далее коррекция терапии по данным результатов посевов.

3. Противовирусная терапия. Противовирусная терапия эффективна только в период непосредственного проникновения вируса в организм или вскоре после этого. В настоящее время противовирусные средства не рекомендованы к использованию в лечении острого миокардита. При документированной вирусной этиологии генерализованного инфекционного процесса, на фоне которого подозревается поражение миокарда (при отсутствии данных биопсии миокарда), могут использоваться:

- при герпетической инфекции ацикловир (60 мг/кг/сутки в неонатальном периоде в/в капельно 3 р/день не менее 14 дней, детям от 3 мес до 12 лет — по 5 мг/кг (250 мг/м² поверхности тела), per os у детей старше 2 лет по 200 мг 4 раза в сутки не менее 5-ти дней;

- при Herpes simplex 1, 2 типа — по 10 мг/кг каждые 8 ч; больным с нарушениями иммунной системы - одновременно с индукторами интерферона; при Эпштейн-Барр-вирусной инфекции инозин пранобекс 50-100 мг/кг/сут в 3-4 приема 7-10 дней;

- при цитомегаловирусной этиологии - иммуноглобулин человека антицитомегаловирусный в разовой дозе 2 мл/кг № 6; при ВИЧ-инфекции – зидовудин: per os 0,2 мл/кг/сут в 4 приема за 30 минут до еды, внутривенно капельно 0,15 мл/кг/сут в 4 приема в разведении на 5-10 мл 5% декстрозы (глюкозы) в течение 30-60 минут.

4. Не рекомендуется рутинное назначение иммуносупрессивной терапии (глюкокортикоидов, азатиоприна, циклоспорина) и нестероидных противовоспалительных средств (НПВС) всем больным с миокардитом, так как современные доказательные исследования не подтвердили их эффективность и положительное влияние на отдаленный прогноз. Применение данных групп препаратов рекомендовано при доказанном аутоиммунном характере заболевания.

Применение глюкокортикоидов (преднизолон 3-5 мг/кг/сут парентерально, 1-2 мг/кг/сут перорально) рекомендуется только при тяжелом течении миокардита с прогрессирующей СН, при инфекционно-токсическом шоке, падении АД, в ряде случаев - при тяжелом поражении проводящей системы и тенденции к затяжному течению, без наличия персистентного вируса, при высоких титрах антител к структурам миокарда. Иммуносупрессия не показана при доказанной персистенции вируса, так как установлено отрицательное действие глюкокортикоидов на элиминацию возбудителя и репаративные процессы в миокарде. Назначение глюкокортикоидов в ранних стадиях, при недостаточном количестве нейтрализующих АТ, усугубляет течение миокардита.

Нестероидные противовоспалительные средства (НПВС) не рекомендовано назначать при лечении острого миокардита, так как имеются данные о замедлении репаративных процессов в миокарде с увеличением летальности.

5. Применение внутривенных иммуноглобулинов, включая специфические, не оказывает выраженного положительного влияния на течение миокардита и его исход и не рекомендуется в рутинной практике.

Применение в/в иммуноглобулинов может быть рекомендовано с заместительной и цитостатической целью в дозах до 2 г/кг/сутки при остром и прогрессирующем течении хронического миокардита, подозрении на коронарит (т.е. при выраженных признаках субэндокардиальной ишемии по ЭКГ), подозрении на синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром). При тромбоцитопении и ДВС-синдроме рекомендуется как препарат выбора иммуноглобулин человека нормальный [IgG+IgA+IgM] в дозе 3-5 мл/кг/сутки, при цитомегаловирусной этиологии миокардита - иммуноглобулин человека антицитомегаловирусный.

6. При тяжелом нарушении проводимости рекомендуется имплантация кардиовертера-дефибриллятора, электрокардиостимулятора. Однако, необходимость в данной процедуре возникает редко (у 1% больных миокардитом). Рекомендована неотложная трансплантация сердца или аппаратная поддержка циркуляции (внутриаортальная баллонная контрпульсация, применение различных модификаций искусственных желудочков сердца, ЭКМО) пациентам с тяжелой СН, подтвержденным консилиумом специалистов прогрессирующим клиническим ухудшением вплоть до терминальной дисфункции органа на фоне стандартной терапии, чаще при фульминантных формах или в терминальной стадии острого и хронического течения.

7. Реабилитационные мероприятия при миокардитах определяются фазой заболевания:

- о в острой фазе рекомендовано ограничение двигательной активности, вплоть до соблюдения строго постельного режима на короткий период (не более 3-5 дней), исключение различных физиотерапевтических процедур, в фазу восстановления рекомендовано проведение занятий ЛФК
- о через 6 мес после начала заболевания целесообразно рассмотреть вопрос опостепенном расширении двигательного режима;
- о рекомендовано рациональное питание, соблюдение питьевого режима;
- о при хроническом течении миокардита, протекающем с клиникой хронической сердечной недостаточности, рекомендовано проведение реабилитационных мероприятий в соответствии с национальными рекомендациями по ХСН.

После стабилизации состояния и отсутствии воспалительной активности возможно санаторно-курортное лечение в санаториях кардиологического профиля, причем следует учитывать регион проживания ребенка и сезон – целесообразно избегать резкой смены климата.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации «Миокардит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.
2. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
3. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.4: Артериальная гипертензия у детей и подростков (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам детской кардиологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике и лечению артериальной гипертензии; алгоритмам ведения и реабилитации пациентов.
- Изучить алгоритм неотложной помощи при гипертоническом кризе.
- Закрепить практические навыки по диагностике, лечению и диспансерному наблюдению детей с артериальной гипертензией.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию артериальных гипертензий у детей и подростков.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Современные методы терапии артериальной гипертензии у детей.
- Алгоритм неотложной помощи при гипертоническом кризе.
- Немедикаментозные и медикаментозные методы лечения артериальной гипертензии.
- Классификацию и характеристику антигипертензивных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения артериальной гипертензии; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию артериальной гипертензии у детей и подростков с позиций доказательной медицины.
- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях (купирование гипертонического криза).
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с артериальной гипертензией.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмом оказания медицинской неотложной помощи при гипертоническом кризе.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии артериальной гипертензии у детей и подростков; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Определение артериальной гипертензии (АГ), кодирование по МКБ-10.
- Этиология, патогенез, классификация АГ

Таблица 1

Наиболее частые причины АГ в различные возрастные периоды

До 1 года	1 - 6 лет	7 – 12 лет	Подростки
Тромбоз почечных артерий или вен	Стеноз почечных артерий	Паренхиматозные заболевания почек	Эссенциальная АГ
Стеноз почечных артерий	Паренхиматозные заболевания почек	Реноваскулярная патология	Паренхиматозные заболевания почек
Врожденные аномалии почек	Опухоль Вильмса	Коарктация аорты	Реноваскулярная АГ
Коарктация аорты	Нейробластома	Эссенциальная АГ	Врожденная дисфункция коры надпочечников,
Бронхолегочная дисплазия	Коарктация аорты	Болезнь и синдром Иценко-Кушинга	гипертоническая форма
	Опухоль надпочечников (кортикостерома)	Феохромоцитома	Феохромоцитома
	Болезнь Иценко-Кушинга (аденома гипофиза)	Неспецифический аорто-артериит (болезнь Такаясу)	Болезнь и синдром Иценко-Кушинга
	Феохромоцитома	Узелковый полиартериит	Узелковый полиартериит
	Узелковый полиартериит		

Классификация АГ

1.	Первичная или эссенциальная АГ	– самостоятельное заболевание, при котором основным клиническим симптомом является повышенное САД и/или ДАД по неустановленным причинам.
2.	Лабильная АГ	– нестойкое повышение АД. Диагноз лабильной АГ устанавливается в том случае, когда повышенный уровень АД регистрируется непостоянно (при динамическом наблюдении). 3.
3.	Вторичная или симптоматическая АГ	– повышение АД, обусловленное известными причинами – наличием патологических процессов в различных органах и системах.

В диагнозе должны быть отражены три основных фактора, определяющих перспективный прогноз болезни: степень повышения АД, выраженность поражения «органов-мишеней», характер и тяжесть сопутствующих клинических состояний.

- Диагностика (клиническая, инструментальная, лабораторная).
- Показания для стационарного обследования детей и подростков с АГ.
- Лечение артериальной гипертензии: задачи лечения и общие принципы ведения детей и подростков с артериальной гипертензией.



2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- решение тестовых заданий,
- отработка практических навыков (отработка методики аускультативного метода измерения АД и алгоритма оценки уровня АД).

3. Решить тестовые задания

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. НОРМАЛЬНОЕ ЗНАЧЕНИЕ СРЕДНИХ УРОВНЕЙ СИСТОЛИЧЕСКОГО И/ЛИ ДИАСТОЛИЧЕСКОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ, СООТВЕТСТВЕННО ПОЛУ, ВОЗРАСТУ И РОСТУ, НАХОДИТСЯ В ПРЕДЕЛАХ _____ ПЕРЦЕНТИЛЕЙ

- А) 10 и 50
- Б) 95 и 99
- В) 10 и 90 *
- Г) 90 и 95

2. ПРИ I СТЕПЕНИ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ, СООТВЕТСТВЕННО ПОЛУ, ВОЗРАСТУ И РОСТУ, СРЕДНИЕ УРОВНИ СИСТОЛИЧЕСКОГО И/ЛИ ДИАСТОЛИЧЕСКОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ

- А) равны или превышают значения 95-го перцентиля, но меньше значений 99-го перцентиля + 5 мм рт.ст. *

- Б) равны или превышают значения 99-го перцентиля более, чем на 5 мм рт.ст.
- В) находятся между 10 и 50 перцентилями
- Г) находятся между 90 и 95 перцентилями

3. АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ЧАЩЕ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- А) открытом артериальном протоке
- Б) аортальной недостаточности
- В) узелковом полиартериите*
- Г) геморрагическом васкулите

4. К НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНЕ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ОТНОСИТСЯ

- А) наследственный нефрит
- Б) синдром вегетативной дистонии
- В) пиелонефрит
- Г) порок развития сосудов почки *

5. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ ИССЛЕДОВАНИЕМ С ЦЕЛЮ ВЫЯВЛЕНИЯ ВАЗОРЕНАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) ренальная ангиография *
- Б) ультразвуковое исследование сосудов почек
- В) измерение артериального давления на ногах
- Г) внутривенная урография

4. Задания для групповой работы:

Задание № 1: Методика аускультативного метода измерения АД?

Задание № 2: Алгоритм оценки уровня АД?

Эталон ответа:

Задание №1. Аускультативный метод измерения АД.

Непрямое измерение АД (аускультативный метод) является основным для определения уровня АД.

Измерение АД проводится не раньше, чем через 1 час после приема пищи, употребления кофе, прекращения физических нагрузок, курения, пребывания на холоде. Следует объяснить пациенту процедуру измерения, чтобы избежать защитной реакции с его стороны, которая может послужить причиной повышения АД. Во время измерения пациент должен сидеть, опираясь на спинку стула, с расслабленными, не скрещенными ногами, не менять положение и не разговаривать на протяжении всей процедуры измерения АД. Необходимо правильно подобрать манжету, соответствующую окружности плеча пациента (ребенка, подростка или взрослого).

Таблица 3.

Рекомендуемая ширина манжетки для детей по данным ВОЗ

Возраст	Размеры манжетки
До 1 года	2,5 см
1-3 года	5-6 см
4-7 лет	8-8,5 см
8-9 лет	9 см
10-13 лет	10 см
14-17 лет	13см

Ширина внутренней (резиновой) камеры манжеты должна составлять 40% и более окружности плеча, длина резиновой камеры манжеты должна покрывать от 80% до 100% окружности плеча. Манжета накладывается так, чтобы центр резиновой камеры располагался над плечевой артерией на внутренней поверхности плеча, а нижний край манжеты был на 2-2,5 см выше локтевого сгиба. Плотность наложения манжеты определяется возможностью проведения одного пальца между манжетой и поверхностью плеча пациента.

Нагнетание воздуха в манжету до максимального уровня (на 30 мм рт. ст. выше уровня САД, оцененного пальпаторно) должно производиться быстро. Медленное нагнетание воздуха в манжету приводит к нарушению венозного оттока, усилению болевых ощущений и «смазыванию звука». Воздух из манжеты выпускают со скоростью снижения ртутного столбика 2 мм рт. ст. в секунду, а с появлением тонов Короткова – 2 мм рт. ст. на каждый удар пульса.

Уровень систолического АД определяют по началу I фазы тонов Короткова – по первому из серии следующих друг за другом тонов, т.е. за первым тоном обязательно должен следовать второй тон. Одиночный тон в начале фазы (когда за первым тоном следует тишина – аускультативный провал) игнорируется.

Уровень диастолического АД определяют по началу V фазы тонов Короткова – по тишине, следующей за последним тоном IV фазы. Последний тон в конце фазы, даже если он одиночный (когда последнему тону предшествует аускультативный провал) всегда учитывается. Аускультацию нужно продолжать на протяжении 20 мм после исчезновения последнего тона, а при ДАД выше 90 мм рт. ст. – на протяжении 40 мм, поскольку после аускультативного провала тоны могут возобновиться. Соблюдение этого правила позволит избежать определения ложно повышенного ДАД.

Отсутствие V фазы, т.е. когда тоны Короткова выслушиваются до конца снижения ртутного столбика («феномен бесконечного тона») может наблюдаться при высоком сердечном выбросе (у детей, при тиреотоксикозе, лихорадке, аортальной недостаточности, во время беременности). В этих случаях уровень ДАД оценивается по началу IV фазы – по первому из серии следующих друг за другом стихающих тонов Короткова.

Измерение АД на нижних конечностях проводится в положении лежа на животе. Манжета соответствующего размера накладывается на бедро так, чтобы центр резиновой камеры располагался над бедренной артерией на внутренней поверхности бедра, а нижний край манжеты был на 2-2,5 см выше коленного сгиба. Головка фонендоскопа должна находиться над проекцией бедренной артерии в подколенной ямке.

Эталон ответа:

Задание № 2. Алгоритм оценки уровня АД

Диагностика АГ у детей и подростков проводится с использованием специальных таблиц, основанных на результатах популяционных исследований, и состоит из следующих этапов:

- определение по специальным таблицам перцентилей роста, соответствующего полу и возрасту пациента (Табл. 4);

Таблица 4

Значения перцентилей роста (см) у мальчиков и девочек в возрасте от 1 до 17 лет

Возраст, годы	Рост, см													
	Мальчики							Девочки						
	Перцентили							Перцентили						
	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й	5-й	10-й	25-й	50-й	75-й	90-й	95-й
1	71,7	72,8	74,3	76,1	77,7	79,8	81,2	69,8	70,8	72,4	74,3	76,3	78	79,1
2	82,5	83,5	85,3	86,8	89,2	92	94,4	81,6	82,1	84	86,8	89,3	92	93,6
3	89	90,3	92,6	94,9	97,5	100,1	102	88,3	89,3	91,4	94,1	96,6	99	100,6
4	95,8	97,3	100	102,9	105,7	108,2	109,9	95	96,4	98,8	101,6	104,3	106,6	108,3
5	102	103,7	106,5	109,9	112,8	115,4	117	101,1	102,7	105,4	108,4	111,4	113,8	115,6
6	107,7	109,6	112,5	116,1	119,2	121,9	123,5	106,6	108,4	111,3	114,6	118,1	120,8	122,7
7	113	115	118	121,7	125	127,9	129,7	111,8	113,6	116,8	120,6	124,4	127,6	129,5
8	118,1	120,2	123,2	127	130,5	133,6	135,7	116,9	118,7	122,2	126,4	130,6	134,2	136,2
9	122,9	125,2	128,2	132,2	136	139,4	141,8	122,1	123,9	127,7	132,2	136,7	140,7	142,9
10	127,7	130,1	133,4	137,5	141,6	145,5	148,1	127,5	129,5	133,6	138,3	142,9	147,2	149,5
11	132,6	135,1	138,7	143,3	147,8	152,1	154,9	133,5	135,6	140	144,8	149,3	153,7	156,2
12	137,6	140,3	144,4	149,7	154,6	159,4	162,3	139,8	142,3	147	151,5	155,8	160,0	162,7
13	142,9	145,8	150,5	156,5	161,8	167	169,8	145,2	148	152,8	157,1	161,3	165,3	168,1
14	148,8	151,8	156,9	163,1	168,5	173,8	176,7	148,7	151,5	155,9	160,4	164,6	168,7	171,3
15	155,2	158,2	163,3	169	174,1	178,9	181,9	150,5	153,2	157,2	161,8	166,3	170,5	172,8
16	161,1	163,9	168,7	173,5	178,1	182,4	185,4	151,6	154,1	157,8	162,4	166,9	171,1	173,3

17	164,9	167,7	171,9	176,2	180,5	184,4	187,3	152,7	155,1	158,7	163,1	167,3	171,2	173,5
----	-------	-------	-------	-------	-------	-------	-------	-------	-------	-------	-------	-------	-------	-------

- вычисление средних значений САД и ДАД на основании трёх измерений АД, проведенных с интервалом 2-3 минуты;
- сопоставление средних значений САД и ДАД пациента, полученных по результатам трехкратного измерения АД на одном визите, с 90-м, 95-м и 99-м перцентилями АД, соответствующими полу, возрасту и перцентилю роста пациента (Приложения 2, 3);
- сравнение средних значений САД и ДАД, зарегистрированных у пациента на трех визитах с интервалом между визитами 10-14 дней, с 90-м, 95-м и 99-м перцентилями АД, соответствующими полу, возрасту и перцентилю роста пациента (Табл. 5 и 6).

Таблица 5

Величины АД, соответствующие 90, 95 и 99 перцентилю в зависимости от возраста и перцентиля роста для мальчиков

Возраст	Перцентиль АД	Систолическое АД в соответствии с перцентилем роста							Диастолическое АД в соответствии с перцентилем роста						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	90	94	95	97	98	100	102	102	50	51	52	53	54	54	55
	95	98	99	101	102	104	106	106	55	55	56	57	58	59	59
	99	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	90	98	99	100	102	104	105	106	55	55	56	57	58	59	59
	95	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	90	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95	104	105	107	109	111	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	90	102	103	105	107	109	110	111	62	62	63	64	65	66	66
	95	106	107	109	111	113	114	115	66	67	67	68	69	70	71
	99	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	90	104	105	106	108	110	112	112	65	65	66	67	68	69	69
	95	108	109	110	112	114	115	116	69	70	70	71	72	73	74
	99	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	90	105	106	108	110	111	113	114	67	68	69	70	70	71	72
	95	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	90	106	107	109	111	113	114	115	69	70	71	72	72	73	74
	95	110	111	113	115	116	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	90	107	108	110	112	114	115	116	71	71	72	73	74	75	75
	95	111	112	114	116	118	119	120	75	76	76	77	78	79	80
	99	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	90	109	110	112	113	115	117	117	72	73	73	74	75	76	77
	95	113	114	115	117	119	121	121	76	77	78	79	80	80	81
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	90	98	99	100	102	104	105	106	73	74	74	75	76	77	78
	95	101	102	104	106	108	109	110	77	78	79	80	80	81	82
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
11	90	100	101	103	105	107	108	109	74	74	75	76	77	78	78
	95	104	105	107	109	111	112	113	78	79	79	80	81	82	83
	99	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
12	90	102	103	105	107	109	110	111	75	75	76	77	78	78	79
	95	106	107	109	111	113	114	115	79	79	80	81	82	83	83
	99	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	90	104	105	106	108	110	112	112	75	76	76	77	78	79	80
	95	108	109	110	112	114	115	116	79	80	81	82	83	83	84
	99	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	90	105	106	108	110	111	113	114	76	76	77	78	79	80	80
	95	109	110	112	114	115	117	117	80	81	81	82	83	84	85

	99	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	90	106	107	109	111	113	114	115	77	77	78	79	80	81	81
	95	110	111	113	115	116	118	119	81	79	83	83	84	85	86
	99	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
6	90	107	108	110	112	114	115	116	79	82	80	81	82	82	83
	95	111	112	114	116	118	119	120	83	83	84	85	86	87	87
	99	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	90	128	129	131	133	134	136	136	81	81	82	83	84	85	85
	95	132	133	135	136	138	140	140	85	85	86	87	88	89	89
	99	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

Таблица 6

Величины АД, соответствующие 90, 95 и 99 перцентилю в зависимости от возраста и перцентилля роста для девочек

Возраст	Перцентиль АД	Систолическое АД в соответствии с перцентилем роста							Диастолическое АД в соответствии с перцентилем роста						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
		%	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%	%
1	90	97	98	99	100	102	103	104	53	53	53	54	55	56	56
	95	101	102	103	104	105	107	107	57	57	57	58	59	60	60
	99	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	90	99	99	100	102	103	104	105	57	57	58	58	59	60	61
	95	102	103	104	105	107	108	109	61	61	62	62	63	64	65
	99	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	90	100	100	102	103	104	105	106	61	61	61	62	63	63	64
	95	104	104	105	107	108	109	110	65	65	65	66	67	67	68
	99	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	90	101	102	103	104	106	107	108	63	63	64	65	65	66	67
	95	105	106	107	108	109	111	111	67	67	68	69	69	70	71
	99	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	90	103	103	104	106	107	108	109	65	66	66	67	68	68	69
	95	107	107	108	110	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	99	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	90	104	105	106	107	109	110	111	67	67	68	69	69	70	71
	95	108	109	110	111	112	114	114	71	71	72	73	73	74	75
	99	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	90	106	107	108	109	110	112	112	69	69	69	70	71	72	72
	95	110	110	112	113	114	115	116	73	73	73	74	75	76	76
	99	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	90	108	109	110	111	112	113	114	70	70	71	71	72	73	74
	95	112	112	113	115	116	117	118	74	74	75	75	76	77	78
	99	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	90	110	110	112	113	114	115	116	71	72	72	73	74	74	75
	95	114	114	115	117	118	119	120	75	76	76	77	78	78	79
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	90	112	112	114	115	116	117	118	73	73	73	74	75	76	76
	95	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	90	114	114	116	117	118	119	120	74	74	75	75	76	77	77
	95	118	118	119	121	122	123	124	78	78	79	79	80	81	81
	99	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	90	116	116	118	119	120	121	122	75	75	76	76	77	78	78
	95	120	120	121	123	124	125	126	79	79	80	80	81	82	82
	99	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	90	118	118	119	121	122	123	124	76	76	77	78	78	79	80
	95	121	122	123	125	126	127	128	80	80	81	82	82	83	84
	99	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	90	119	120	121	122	124	125	126	77	77	78	79	79	80	81

	95	123	124	125	126	128	129	130	81	81	82	83	83	84	85
	99	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	90	121	121	122	124	125	126	127	78	78	79	79	80	81	82
	95	124	125	126	128	129	130	131	82	82	83	83	84	85	86
	99	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	98	98
16	90	122	122	123	125	126	127	128	79	79	79	80	81	82	82
	95	125	126	127	128	130	131	132	83	83	83	84	85	86	86
	99	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	90	122	123	124	125	126	128	128	79	79	79	80	81	82	82
	95	126	126	127	129	130	131	132	83	83	83	84	85	86	86
	99	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

Определение степени АГ Выделяют 2 степени АГ (Табл.7). Если значения САД или ДАД попадают в разные категории, то устанавливается более высокая степень АГ. Степень АГ определяется в случае впервые диагностированной АГ и у пациентов, не получающих гипотензивной терапии.

Таблица 7.

Степени АГ у детей и подростков

Норма	<90 перцентиля
Высокое нормальное АД	90-95 перцентиль или ≥ 120 мм рт. ст., но <95 перцентиля
I степень –	95 – (99 перцентиль+5 мм рт. ст.)
II степень – (тяжелая)	> 99 перцентиля+5 мм рт. ст.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Методы функциональной диагностики при АГ?
2. Методы лабораторной диагностики при АГ?
3. Показания к суточному мониторингу АД?
4. Какую информацию дает суточное мониторирование АД?
5. Что позволяет оценить электрокардиография?
6. Что позволяет выявить эхокардиография?
7. Какую информацию может дать проба с физической нагрузкой?
8. С какой целью проводится оценка состояния вегетативной нервной системы?

Эталоны ответов к вопросам для самоконтроля:

1. Суточное мониторирование АД. Электрокардиография. Эхокардиография. Проба с дозированной физической нагрузкой (велозергометрия, тредмил-тест). Осмотр глазного дна. Оценка состояния вегетативной нервной системы. Реоэнцефалография. Ультразвуковое исследование почек в сочетании с анализами мочи.

2. Методы лабораторной диагностики можно подразделить на обязательные и дополнительные.

Обязательные исследования включают:

- клинический анализ крови;
- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (калий, натрий, мочевины, креатинин, глюкоза);
- определение липидного спектра крови: холестерина, триглицеридов; холестерина липопротеидов высокой и низкой плотности; сахарная кривая (при ожирении);

- определение уровня катехоламинов (адреналин, норадреналин, метанефрины, ванилилминдальная кислота);
- оценка активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (определение уровня ренина, ангиотензина и альдостерона).

Дополнительные исследования включают:

- Определение суточной экскреции белка с мочой;
- Определение суточной экскреции альбумина с мочой;
- Определение кальция в сыворотке крови;
- Определение мочевой кислоты в сыворотке крови;
- Определение гликозилированного гемоглобина в сыворотке крови;
- Оценка функции щитовидной железы (ТТГ, Т₃, Т₄ в сыворотке крови); свободные фракции др.

3. Показания к суточному мониторингованию АД

1. Артериальная гипертензия выявленная на трех визитах к врачу
2. Повышенная лабильность АД при повторных измерениях, визитах или по данным самоконтроля АД
3. Высокие значения АД на визитах к врачу при отсутствии факторов риска сердечно-сосудистой патологии и изменений в органах -мишенях
4. Нормальные значения АД привизите к врачу у пациента с большим числом факторов риска и/или изменениями в органах мишенях
5. Большие отличия в АД, измеренного при визите к врачу и по данным самоконтроля
6. Оценка эффективности терапии

4. Суточное мониторирование АД позволяет верифицировать начальные отклонения в суточном ритме и величине АД, проводить дифференциальную диагностику АГ, оценивать эффективность терапии.

При суточном мониторировании АД рассчитываются следующие параметры: средние значения АД за сутки, день и ночь; индексы времени гипертензии в разные периоды суток; вариабельность АД в виде его стандартного отклонения и суточного индекса.

5. Электрокардиография позволяет оценить признаки перегрузки предсердий и состояние конечной части желудочкового комплекса (снижение сегмента ST и сглаженность T) с целью выявления повышенной чувствительности β-адренорецепторов к катехоламинам.

Критерием гипертрофии левого желудочка на ЭКГ является признак Соколова-Лайона - $[S(V1)+R(V5 \text{ или } V6)] > 38\text{мм}$.

6. Эхокардиография - обязательный метод диагностики, позволяет выявить:

- признаки гипертрофии левого желудочка (толщина межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка более 95-го перцентиля распределения этого показателя). Эхокардиографическим критерием гипертрофии миокарда левого желудочка у мальчиков считается индекс массы миокарда левого желудочка (ИММЛЖ) $\geq 47,58 \text{ г/м}^{2.7}$, у девочек ИММЛЖ $\geq 44,38 \text{ г/м}^{2.7}$, соответствующие значению 99-го перцентиля кривой популяционного распределения ИММЛЖ.
- нарушение диастолической функции левого желудочка, (уменьшение отношения раннего пика диастолического наполнения к предсердному пику $E/A < 1,0$ по данным трансмитрального доплеровского потока), что отражает ремоделирование левого желудочка сердца при стабильных формах АГ.

7. Проба с дозированной физической нагрузкой (велозергометрия, тредмил-тест дает важную информацию для диагностики АГ у детей и подростков. Является желательным методом диагностики, Обязательно пробу надо проводить при определении рекомендуемого уровня физической нагрузки. Она позволяет определить толерантность к физической нагрузке, выявить дезадаптивные гемодинамические сдвиги, возникающие при выполнении физической нагрузки (гипертензивный тип гемодинамики). Дети с АГ во время проведения пробы с дозированной физической нагрузкой, как правило, имеют более высокое повышение диастолического и систолического АД по сравнению с детьми с нормальными показателями АД. Критерием гипертензивной реакции АД на физическую

нагрузку является уровень АД более 170/95 мм.рт.ст.

8. Оценка состояния вегетативной нервной системы должна проводиться с помощью клинических таблиц для оценки исходного вегетативного тонуса, вегетативной реактивности по данным кардиоинтервалографии и вегетативного обеспечения деятельности по результатам клиноортостатической пробы.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

2. Калмыкова А.С. Поликлиническая и неотложная педиатрия. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2013.

Дополнительная:

1.Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.4: Артериальная гипертензия у детей и подростков (практическое занятие 3 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам детской кардиологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике и лечению артериальной гипертензии; алгоритмам ведения и реабилитации пациентов.
- Изучить алгоритм неотложной помощи при гипертоническом кризе.
- Закрепить практические навыки по диагностике, лечению и диспансерному наблюдению детей с артериальной гипертензией.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию артериальных гипертензий у детей и подростков.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Современные методы терапии артериальной гипертензии у детей.
- Алгоритм неотложной помощи при гипертоническом кризе.
- Немедикаментозные и медикаментозные методы лечения артериальной гипертензии.
- Классификацию и характеристику антигипертензивных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения артериальной гипертензии; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию артериальной гипертензии у детей и подростков с позиций доказательной медицины.
- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях (купирование гипертонического криза).
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с артериальной гипертензией.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмом оказания медицинской неотложной помощи при гипертоническом кризе.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии артериальной гипертензии у детей и подростков; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:
 1. Немедикаментозное лечение артериальной гипертензии.
 2. Медикаментозная терапия первичной и вторичных артериальных гипертензий.
 3. Лечение гипертонического криза.
 4. Принципы диспансерного наблюдения.
 5. Профилактика АГ.

Справочная информация:

1. Немедикаментозное лечение артериальной гипертензии.

Немедикаментозное лечение включает в себя следующие компоненты: снижение избыточной массы тела, оптимизация физической нагрузки, отказ от курения и алкоголя, рационализация питания.

Снижение избыточной массы тела

Для оценки массы тела (МТ) необходимо использовать индекс Кетле (Приложение 4). Рекомендации по контролю за МТ должны включать оптимизацию физической активности и рационализацию питания (уменьшение калорийности суточного рациона). Снижение избыточной массы тела уменьшает уровень АД и способствует нормализации сопутствующих факторов риска, таких как нарушения липидного спектра, гипертрофия левого желудочка. Индекс массы тела (ИМТ) и величина возрастной прибавки в весе коррелирует с риском развития АГ. Кроме этого снижение ИМТ связано с усилением медикаментозного воздействия на лиц с АГ.

Оптимизация физической активности

Регулярные занятия физической культурой помогают контролировать МТ, снизить АД, повысить уровень ХС ЛВП. Доказано, что аэробная физическая нагрузка даже в отсутствие снижения массы тела уменьшает уровни как САД, так и ДАД.

Для поддержания хорошего состояния здоровья взрослым и детям (старше 5 лет) необходимо ежедневно уделять как минимум по 30 минут умеренным динамическим (аэробным) нагрузкам и по 30 минут 3-4 дня в неделю - интенсивным физическим нагрузкам

Примеры умеренной физической активности:

- Ходьба быстрым шагом (3 км за 30 минут).
- Езда на велосипеде (8 км за 30 минут).
- Танцы в быстром темпе (продолжительность 30 минут).
- Игра в баскетбол (в течение 15-20 минут).
- Игра в волейбол (в течение 45 минут).

АГ 1 степени при отсутствии органических поражений или сопутствующих сердечно-сосудистых заболеваний не может быть препятствием для занятий спортом. Необходимо каждые два месяца измерять АД для оценки влияния физических упражнений на уровень АД.

Ограничения в занятиях спортом и другими видами деятельности должны касаться лишь небольшого количества лиц с АГ 2 степени. При АГ 2 степени ограничивается участие детей и подростков в спортивных соревнованиях. Не рекомендуются виды физической активности с выраженным статическим компонентом. Предпочтение должно отдаваться видам спорта с низким динамическим компонентом. Если АГ сочетается с другими сердечно-сосудистыми заболеваниями, возможность участия в соревнованиях определяется их диагнозом и тяжестью состояния.

Отказ от курения

Для подростка с АГ необходим полный отказ от курения. При каждом визите пациента к врачу надо спрашивать, курит ли он? Если «нет», то поддерживать его в этом, если «да», то настаивать на прекращении курения. Врачу следует сообщить ребенку о негативных последствиях курения в его возрасте, подчеркнуть преимущества отказа от курения (улучшение прогноза АГ, уменьшение частоты простудных заболеваний, повышение успехов в спорте, возможность тратить деньги на более интересные вещи, улучшение внешнего вида - важный аспект для девочек). Курящие родители должны знать, что вероятность начала курения у их детей очень высока.

Врач должен рекомендовать подростку, решившему бросить курить:

- Избегать ситуаций, провоцирующих курение.
- Вначале раз в две недели, а затем по мере необходимости посещать врача для поддержания «статуса некурящего».
- Во избежание прибавки в весе повысить физическую активность и ограничить себя в потреблении высококалорийных продуктов.

Получить поддержку со стороны родителей и сверстников в намерении бросить курить.

Отказ от употребления алкоголя

Рекомендуется полный отказ от употребления алкогольных напитков.

2. Рационализация питания

Диетотерапия АГ является необходимым компонентом комплексного лечения и направлена на нормализацию артериального давления с помощью понижения возбудимости центральной нервной системы, улучшения функционального состояния почек и коры надпочечников и, тем самым, нормализации водно-солевого баланса и тонуса сосудов.

- обеспечение физиологических потребностей детей в энергии и основных пищевых веществах: белках, жирах, углеводах в соответствии с возрастом;
- включение в рацион необходимого количества всех эссенциальных элементов пищи (незаменимых аминокислот, полиненасыщенных жирных кислот (ПНЖК), пищевых волокон, витаминов, минеральных веществ); оптимальный жировой состав рациона, с ограничением насыщенных жиров, с содержанием растительных жиров не менее 30% от общего содержания жиров в диете, оптимальным соотношением омега-3 и омега-6 ненасыщенных жирных кислот;
- изменение состава углеводов пищи, с учетом гликемического индекса продуктов и содержания в них пищевых волокон;
- ограничение потребления натрия, оптимизация его соотношения с калием, в соответствии с возрастными физиологическими потребностями;
- формирование рационального режима питания у больных АГ.

2. Медикаментозная терапия первичной и вторичных артериальных гипертензий.

В настоящее время для лечения АГ у детей и подростков рекомендуется большое число антигипертензивных препаратов 5 основных групп с уточненными дозами:

- 1) ингибиторы АПФ;
- 2) блокаторы рецепторов ангиотензина;
- 3) β-адреноблокаторы;
- 4) блокаторы кальциевых каналов (дигидропиридиновые);
- 5) тиазидные диуретики.

Антигипертензивные препараты для лечения АГ у детей

Класс лекарственных препаратов	Препарат	Градация доказательности	Стартовая доза (для приема per os)	Максимальная доза
иАПФ	Каптоприл* (код АТХ: С09АА01)	А, С	0,3-0,5 мг/кг/сут. (в 2-3 приема)	450 мг/сут.
	Эналаприл* (код АТХ: С09АА02)	А	0,08 мг/кг/сут. (в 1 прием)	40 мг/сут.
	Фозиноприл* (код АТХ: С09АА09)	А	0,1 мг/кг/сут. (в 1 прием)	40 мг/сут.
	Лизиноприл* (код АТХ: С09АА03)	А	0,07 мг/кг/сут. (в 1 прием)	40 мг/сут.
	Рамиприл* (код АТХ: С09АА05)	А	2,5 мг/сут. (в 1 прием)	20 мг/сут.
БРА	Лозартан* (код АТХ: С09СА01)	А	0,75 мг/кг/сут. (в 1 прием)	100 мг/сут.
	Ирбесартан* (код АТХ: С09СА04)	А	75-150 мг/кг/сут. (в 1 прием)	300 мг/сут.

	Кандесартан* (код АТХ: C09CA06)	C	4 мг/кг/сут. (в 1 прием)	32 мг/сут.
β-АБ	Пропранолол* (код АТХ: C07AA05)	C, D	1 мг/кг/сут (в 2-3 приема)	640 мг/сут.
	Метопролол* (код АТХ: C07AB02)	A	1-2 мг/кг/сут. (в 2 приема)	200 мг/сут.
	Атенолол* (код АТХ: C07AB03)	C	0,5-1 мг/кг/сут. (в 1-2 приема)	100 мг/сут.
	Бисопролол* / гидрохлортиазид (код АТХ: C07AB07)	A	2,5/6,5 мг/сут. (в 1 прием)	10/6,25 мг/сут.
АК (дигидро- пиридиновые)	Амлодипин (код АТХ: C08CA01)	A	0,06 мг/кг/сут. (в 1 прием)	10 мг/сут.
	Фелодипин* (код АТХ: C08CA02)	A,D	2,5 мг/сут. (в 1 прием)	10 мг/сут.
	Нифедипин* замедленного высвобождения (код АТХ: C08CA05)	C,D	0,25-0,50 мг/кг/сут. (в 1-2 приема)	120 мг/сут.
ТД	Гидрохлортиазид (код АТХ: C03AA03)	D	0,5 мг/кг/сут. (в 1 прием)	25 мг/сут.
	Хлорталидон* (код АТХ: C03BA04)	D	0,3 мг/кг/сут. (в 1 прием)	25 мг/сут.
	Индапамид* (код АТХ: C03BA11)	C,D	1,5 мг/сут. (в 1 прием)	1,5 мг/сут.

Возможность применения этих препаратов подтверждена в рандомизированных плацебоконтролируемых клинических исследованиях или в серии исследований, некоторые препараты применяются на основании сложившегося мнения экспертов. Предпочтение следует отдавать препаратам длительного действия (с 24-часовым контролем АД).

Применение других антигипертензивных препаратов для лечения первичной АГ (недигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов*, петлевые диуретики, калийсберегающие диуретики, α-адреноблокаторы, вазодилаторы, препараты центрального действия) в настоящее время не рекомендуется. Эти препараты могут использоваться при лечении некоторых вторичных АГ.

Клинические состояния, при которых определенные классы антигипертензивных препаратов рекомендованы или противопоказаны.

Класс антигипертензивных	Рекомендованы	Противопоказаны
Диуретики	Гиперальдостеронизм	Хроническая почечная Недостаточность
Калий-сберегающие диуретики	Хроническая почечная недостаточность	
Петлевые диуретики	Застойная сердечная недостаточность	
Бета-адреноблокаторы	Коарктация аорты Застойная сердечная недостаточность	Бронхиальная астма
Блокаторы кальциевых каналов	После трансплантации	Застойная сердечная Недостаточность
Ингибитор АПФ	Хронические заболевания почек Сахарный диабет Застойная сердечная недостаточность	Билатеральный стеноз почечной артерии Стеноз почечной артерии единственной почки Гиперкалиемия Беременность Женщины детородного возраста

		должны использовать надежную Контрацепцию
Блокаторы рецепторов ангиотензина	Хроническое заболевание почек Сахарный диабет Застойная сердечная недостаточность	Билатеральный стеноз почечной артерии Стеноз почечной артерии единственной почки Гиперкалиемиия Беременность Женщины детородного возраста должны использовать надежную Контрацепцию
Внутривенные вазодилататоры	Угрожающие жизни состояния	

3. Лечение гипертонического криза.

Гипертонический криз - это внезапное ухудшение состояния, обусловленное резким повышением АД. Гипертонические кризы чаще всего возникают при симптоматических АГ (острый гломерулонефрит, системные заболевания соединительной ткани, реноваскулярная патология, феохромоцитомы, черепно-мозговые травмы и др.).

У детей и подростков выделяют гипертонические кризы двух типов:

- *первый тип* гипертонического криза характеризуется возникновением симптомов со стороны органов-мишеней (центральная нервная система, сердце, почки);
- *второй тип* гипертонического криза протекает как симпатoadренальный пароксизм с бурной вегетативной симптоматикой.

Клиническая картина гипертонического криза характеризуется внезапным ухудшением общего состояния; подъемом систолического АД (более 150 мм рт. ст.) и/или диастолического давления (более 95 мм рт. ст.), резкой головной болью. Возможны головокружение, нарушение зрения (пелена перед глазами, мелькание мушек), тошнота, рвота, озноб, бледность или гиперемия лица, ощущение страха.

Основная цель купирования гипертонического криза - контролируемое снижение АД до безопасного уровня для предотвращения осложнений. Из-за опасности возникновения резкой артериальной гипотензии не рекомендуется быстро снижать АД. Обычно снижение АД до нормального уровня (ниже 95-го перцентиля для данного пола, возраста и роста) осуществляется поэтапно: в первые 6-12 часов АД снижают на 1/3 от планируемого снижения; в течение первых суток АД снижают еще на 1/3; в течение последующих 2-4 дней достигают полной нормализации АД.

Для купирования гипертонического криза необходимо:

- создание максимально спокойной обстановки;
- применение гипотензивных препаратов;
- седативная терапия.

Для купирования гипертонического криза у детей могут быть использованы следующие группы *гипотензивных препаратов*: вазодилататоры; α -адреноблокаторы; β -адреноблокаторы; блокаторы кальциевых каналов; диуретики.

Вазодилататоры

Гидралазин – вазодилататор прямого действия, наиболее эффективен при внутривенном введении, при этом достигается немедленный эффект, при внутримышечном введении эффект наступает через 15-30 минут. Препарат не влияет на почечный кровоток, редко приводит к ортостатической гипотензии. Используется в начальной дозе 0,15-0,2 мг/кг внутривенно. При отсутствии эффекта доза может быть увеличена каждые 6 часов, до максимальной 1,5 мг/кг.

Нитропруссид натрия: артериолярный и венозный дилататор. Он увеличивает почечный кровоток, оказывая минимальное воздействие на сердечный выброс, контролирует АД при внутривенном введении. Начальная доза у детей и подростков 0,5 -1 мг/кг/минуту с последовательным повышением дозы до 8 мг/кг/минуту. При длительном применении (> 24 часов) возможно возникновение метаболического ацидоза.

α -адреноблокаторы и β -адреноблокаторы

Празозин – селективный α_1 -адреноблокатор. Характеризуется относительно коротким антигипертензивным действием. Быстро всасывается из желудочно-кишечного тракта (период полураспада 2-4 часа). При приеме первой дозы препарата отмечается наиболее выраженное терапевтическое действие, возможна ортостатическая дисрегуляция. В связи с чем, после приема препарата большой должен находиться в горизонтальном положении. Начальная доза 0,5 мг.

Фентоламин - неселективный α -адреноблокатор, вызывает кратковременную и обратимую блокаду как постсинаптических α_1 -адренорецепторов, так α_2 -адренорецепторов. Фентоламин является эффективным антигипертензивным препаратом с кратковременным действием. Препарат применяется для лечения гипертонического криза при феохромоцитоме. Побочные эффекты связаны с блокадой α_2 -адренорецепторов (сердцебиение, синусовая тахикардия, тахиаритмии, тошнота, рвота, диарея и др.).

Фентоламин вводится внутривенно капельно или медленно струйно в 20 мл физиологического раствора хлористого натрия (2 мг, но не более 10 мг, каждые 5 минут) до нормализации АД.

Атенолол и эсмолол – β-адреноблокаторы. Целью применения β-адреноблокаторов при гипертоническом кризе является устранение избыточных симпатикотонических влияний. Эти препараты применяются в тех случаях, когда подъем АД сопровождается резко выраженной тахикардией и нарушениями сердечного ритма. Предпочтение следует отдавать селективным β₁-адреноблокаторам.

Атенолол применяется в дозе 0,7 мг/кг массы тела. В более тяжелых случаях, при неэффективности атенолола, применяются внутривенные инфузии эсмолола.

Эсмолол является селективным β₁-адреноблокатором ультракороткого действия, не обладает внутренней симпатомиметической и мембраностабилизирующей активностью. Гипотензивный эффект препарата обусловлен отрицательным хроно- и инотропным действием, снижением сердечного выброса и общего периферического сосудистого сопротивления (ОПСС). При внутривенном введении эффект наступает через 5 минут. В течение первой минуты препарат вводится в начальной дозе 500-600 мкг/кг. При отсутствии эффекта доза может быть увеличена на 50 мкг/кг/минуту каждые 5-10 минут, до максимальной 200 мкг/кг/мин. Период полураспада препарата равен 9 минутам, в течение 20 минут эсмолол полностью разрушается, выводится почками за 24 - 48 часов. Побочное действие: гипотензия, брадикардия, снижение сократительной функции миокарда, острый отек легких.

Блокаторы кальциевых каналов

*Нифедипин** является эффективным препаратом для купирования гипертонических кризов. Препарат применяется сублингвально или перорально в дозе 0,25 мг/ кг. Эффект развивается на 6 минуте, достигая максимума к 60-90 минуте.

*Верапамил** способствует снижению давления за счет снижения ОПСС, артериолярной дилатации, диуретического и натрийуретического эффекта. Возможно пероральное применение препарата в дозе 40 мг, при неэффективности - внутривенное медленное введение из расчета 0,1-0,2 мг/кг.

Диуретики

Фуросемид вводится внутривенно в дозе 1 мг/кг.

Седативная терапия

Седативная терапия (вспомогательный компонент лечения гипертонического криза) *Диазепам* применяется внутрь в таблетках по 5 мг или внутримышечно в растворе по 1-2 мл.

Антигипертензивные препараты при осложненных и неосложненных гипертонических криза

Препарат	Класс	Путь введения	Доза	Начало действия	Комментарии
Нитропруссид натрия	Прямой вазодилатор	в/в	0.5-8 мг/мгв мин	В течение секунд	Может вызвать токсичность тиоцианата, инактивированный светом
Лабеталол	Альфа и бета блокаторы	в/в	0.25-3мг/кг час	в 5-10 мин	Противопоказан при астме, сердечной недостаточности, может вызвать брадикардию
Никардипин	Антагонист Са	в/в	1 -3 мг/кг в мин	В течение минут	Рефлекторная тахикардия
Клонидин	Центральный альфа-агонист	в/в болюсно	2-6 мг/кг на дозу	10 мин	Сухость во рту, седация, феномен рикошета
Эсмолол	Бета-блокатор	в/в	100-500 мг/кг в мин	В течение секунд	Противопоказан при астме, может вызывать брадикардию
Эналаприл	Ингибитор АПФ	в/в болюсно	0.05 -0.1 мг/кг на дозу	15 мин	Противопоказан при подозрении на билатеральный стеноз почечной артерии
Фуросемид	Петлевой диуретик	в/в болюсно	0.5 -5 мг/кг на дозу	В течение минут	Гипокалиемия
Нифедипин	АнтигонистСа	орально	0.25 мг/кг на	20-30	Может привести к

			дозу	мин	неожидаемой гипотонии, рефлекторной тахикардии
Каптоприл	Ингибитор АПФ	орально	0.1 -0.2 мг/кг на дозу	10-20 мин	Противопоказан при подозрении на билатеральный стеноз почечной артерии
Миноксидил	Прямой вазодилататор	орально	0.1 -0.2 мг/кг на дозу	5-10 мин	Задержка жидкости

4. Принципы диспансерного наблюдения.

Диспансерному наблюдению подлежат все дети и подростки с отягощенной наследственностью по ГБ, высоким нормальным АД и АГ.

Диспансеризация включает в себя следующие мероприятия:

- 1) постановку на медицинский учет всех лиц детского и подросткового возраста с отягощенной наследственностью по ГБ, высоким нормальным АД и АГ;
- 2) периодическое медицинское обследование этих лиц с целью предупреждения прогрессирования АГ; ЭХО-кардиографию (по показаниям недостаточная эффективность медикаментозного лечения), осмотр окулиста, точное мониторирование АД
- 3) проведение комплекса оздоровительных и лечебных мероприятий, направленных на нормализацию АД;
- 4) проведение врачебно-профессиональной консультации и профориентации детей и подростков с АГ с учетом их пола и возраста.

Дети и подростки с отягощенной наследственностью по ГБ, с высоким нормальным АД должны осматриваться врачом-педиатром 1 раз в 6 месяцев (обследование ограничивается антропометрией и трехкратным измерением АД). Указанный контингент должен быть включен во II группу здоровья, а при наличии вегетативной дисфункции (при отсутствии изменений в сосудах глазного дна и на ЭКГ) – в III группу здоровья.

При подтверждении диагноза АГ (эссенциальной или симптоматической) ребенок или подросток наблюдается врачом-педиатром 1 раз в 3-4 месяца. Для определения объема диагностических мероприятий, выработки тактики немедикаментозного и медикаментозного лечения и по вопросам борьбы с факторами риска ССЗ ребенок должен быть проконсультирован детским кардиологом Кардиологом. По показаниям ребенок или подросток может быть проконсультирован нефрологом, окулистом и неврологом. Обязательные исследования проводятся не реже 1 раза в год, дополнительные – по показаниям. Из обязательных лабораторных исследований исключаются определение показателей катехоламинов (адреналина, норадреналина, метанефрина, ванилилминдальной кислоты) и ренин-ангиотензин-стероидной системы. Эти исследования проводятся по показаниям: гипертонические кризы, неэффективность терапии, гиперсимпатикотония, подозрение на ренальный или вазоренальный генез АГ.

Дети и подростки с АГ 1 степени без других факторов риска и поражения органов мишеней включаются в III группу здоровья. Дети и подростки с АГ 1 степени, имеющие другие факторы риска и/или поражения органов мишеней, а также с АГ 2 степени включаются в IV группу здоровья. При появлении сердечной недостаточности детей и подростков с АГ относят к V группе здоровья.

Все данные вносятся в историю болезни ребенка (ф. 112/у) и медицинскую карту ребенка (ф. 026/у-2000). Показаниями для стационарного обследования детей и подростков с АГ являются: стойкое повышение АД, наличие сосудистых кризов, недостаточная эффективность лечения в амбулаторных условиях, неясность генеза АГ. Срок пребывания в стационаре 7-10 дней, предпочтительно дневной стационар.

5. Профилактика АГ.

Первичная профилактика артериальной гипертензии

Первичная профилактика начинается с выявления во время плановых профилактических медицинских осмотров детей и подростков факторов риска АГ и ССЗ, таких как отягощенная наследственность (наличие АГ, ранних сердечно-сосудистых заболеваний и сахарного диабета у родителей), избыточная масса тела или ожирение, низкая физическая активность (физическая активность ограничена занятиями физкультурой в рамках школьной программы). В соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ от 03.07.2000 №241 АД должно измеряться (трехкратно на каждом визите) в возрасте 3 лет (перед поступлением в ясли-сад, детский сад), за 1 год до школы (в 5-6 лет), непосредственно перед школой (6-7 лет), после окончания 1-го класса (7-8 лет), в возрасте 10, 12, 14-15, 16 и 17 лет.

Первичная профилактика АГ проводится:

- а) на популяционном уровне (воздействие на все население);
- а) в группах риска (дети с отягощенной наследственностью, высоким нормальным АД, избыточной массой тела или ожирением, низкой физической активностью).

Профилактическое воздействие должно быть направлено на:

- а) поддержание нормальной или снижение избыточной массы тела;

- б) оптимизацию физической активности;
- в) рационализацию питания.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы,
- решение тестовых заданий,
- решение ситуационных задач,

- отработка практических навыков по назначению немедикаментозной и медикаментозной терапии АГ, разработке плана диспансерного наблюдения.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1.Предположите наиболее вероятный диагноз.

2.Обоснуйте, поставленный Вами диагноз.

3.Составьте план дополнительного обследования пациента.

4.Назначьте подростку лечение.

5.Подросток не выполнял рекомендации по лечению и через 2 недели на последнем уроке в школе пожаловался на резкое ухудшение состояния: головокружение, головная боль. Мальчика отвели в медицинский кабинет, школьный врач измерил АД - 180/96 мм рт.ст., отмечалась бледность кожи, озноб, тошнота, однократно рвота съеденной пищей. Какова Ваша тактика оказания помощи как школьного врача?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Подросток 15 лет обратился к врачу-педиатру участковому с жалобами на головные боли, чаще после занятий в школе.

Анамнез заболевания: данные жалобы появились около 3 месяцев назад, за медицинской помощью не обращался.

На профосмотре в школе выявили повышение АД до 150/80 мм рт.ст. Рекомендована консультация детского врача-кардиолога, на приёме выявлено повышение АД до 140/80 мм рт.ст., рекомендовано соблюдать режим дня, снизить физическую и умственную нагрузку, контроль за АД и явка через 10 дней.

В течение 10 дней родители измеряли АД утром и вечером. По утрам АД было в норме – в среднем 120/70 мм рт.ст. По вечерам отмечалось повышение АД до 140-150/80 рт.ст.

На втором приёме врача-педиатра участкового через 10 дней АД вновь 140/80 мм рт.ст. (95-й перцентиль АД для данного пола, возраста и роста составляет 133 мм рт.ст.). Рекомендовано провести обследование.

Из анамнеза жизни известно, что ребёнок рос и развивался соответственно возрасту, привит по календарю прививок, редко болел ОРВИ. За последний год вырос на 15 см, появилась неустойчивость настроения, конфликты со сверстниками, повышенная потливость, стал уставать от школьных нагрузок. Гуляет мало, предпочитает играть в компьютерные игры, нарушился сон. В течение последнего года курит по 1-2 сигареты в день. У отца – гипертоническая болезнь с 45 лет.

При осмотре:

Кожные покровы обычной окраски, выражена потливость, угревая сыпь на лице и спине, красный стойкий дермографизм, хорошо развиты вторичные половые признаки. Подкожный жировой слой развит удовлетворительно, распределён равномерно. Рост – 178 см, масса тела – 63 кг. Лимфатические узлы не увеличены. В лёгких перкуторный звук лёгочный, дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД – 18 в 1 минуту. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, верхняя – III межреберье, левая – на 1 см кнутри от левой среднеключичной линии. Тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС – 90 в 1 минуту, шумы не выслушиваются. Среднее АД по результатам 3 измерений – 150/80 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень по краю рёберной дуги. Стул оформленный, диурез в норме.

Общий анализ крови: гемоглобин - 142 г/л, эритроциты - $4,8 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты - 300×10^9 /л, лейкоциты - $6,3 \times 10^9$ /л, палочкоядерные нейтрофилы - 2%, сегментоядерные нейтрофилы - 67%, эозинофилы - 1%, лимфоциты - 24%, моноциты - 6%, СОЭ - 5 мм/час.

Общий анализ мочи: удельный вес - 1030, белка, сахара нет, лейкоциты - 0-1 в поле зрения.

ЭКГ - вариант возрастной нормы.

ЭхоКГ - структурных изменений не выявлено.

1. Первичная артериальная гипертензия, 2 степень. Синдром вегетативной дисфункции пубертатного периода, смешанный тип.

2. Диагноз «первичная артериальная гипертензия» выставлен на основании жалоб на головные боли в течение 3 месяцев, данных анамнеза - выявлено стойкое повышение АД на трех приемах с интервалом 10 дней, без поражения органов-мишеней у ребенка до 16 лет. 2 степень артериальной гипертензии установлена на основании значений АД, превышающих 95 перцентиль более, чем на 10 мм рт. ст.

Синдром вегетативной дисфункции пубертатного периода, смешанный тип, выставлен на основании возраста, быстрого роста, появления эмоциональной лабильности, клинических проявлений ваготонии - потливость, красный стойкий дермографизм, угревая сыпь, симпатикотонии - повышение АД, тахикардия, нарушение сна.

3. План обследования:

- для исключения вторичной артериальной гипертензии - УЗИ почек и надпочечников,
- биохимический анализ крови - мочевины, креатинина, липидный профиль;
- измерение АД на ногах.
- Осмотр глазного дна.
- Суточное мониторирование АД.

4. Нормализация режима дня и образа жизни: уменьшить время пребывания за компьютером, прогулки на свежем воздухе, физкультура в спецгруппе, ЛФК, сон не менее 8 часов, отказ от курения (для устранения факторов риска).

Диета с ограничением соли, кофеинсодержащих продуктов (устранение механизмов, поддерживающих артериальную гипертензию).

Немедикаментозная терапия: коррекция вегетативных нарушений (массаж воротниковой зоны, водные процедуры).

Медикаментозная терапия назначается одновременно с немедикаментозной терапией, так как у подростка АД 2 степени. Препаратом выбора являются бетта-адреноблокаторы.

5. У подростка развился гипертонический криз вследствие несоблюдения рекомендаций. Тактика ведения: создание спокойной обстановки, уложить пациента на кушетку, проветрить помещение; Каптоприл 0,025 под язык; вызвать скорую медицинскую помощь.

4. Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- А) стенозе легочной артерии
- Б) дефекте межпредсердной перегородки
- В) дефекте межжелудочковой перегородки
- Г) коарктации аорты *

2. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ПОДРОСТКОВ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) эссенциальная артериальная гипертензия *
- Б) тромбоз почечных артерий и вен
- В) паренхиматозное заболевание почек
- Г) коарктация аорты

3. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ 7-12 ЛЕТ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) коарктация аорты
- Б) паренхиматозное заболевание почек*
- В) эссенциальная артериальная гипертензия
- Г) стеноз почечных артерий

4. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ ДО 6 ЛЕТ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) стеноз почечных артерий*
- Б) коарктация аорты
- В) паренхиматозное заболевание почек
- Г) эссенциальная артериальная гипертензия

5. ПРОВЕДЕНИЕ СУТОЧНОГО МОНИТОРИРОВАНИЯ АД (СМАД) В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ РЕКОМЕНДОВАНО ПРИ _____ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

- А) первичной *
- Б) реноваскулярной
- В) ренальной
- Г) эндокринной

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Дайте фармакологическую характеристику ингибиторов АПФ.
2. Чем отличаются блокаторы рецепторов ангиотензина II от ингибиторов АПФ?
3. Назовите побочные действия β-адреноблокаторов.
4. Могут ли использоваться при лечении АГ у детей и подростков блокаторы кальциевых каналов?
5. Принципы лечения вегетативных нарушений у детей и подростков?

3) *Решить ситуационную задачу:*

Мальчик 16 лет после сдачи экзамена в школе пожаловался на «пронзительную головную боль» затылочной локализации, появилась тошнота, рвота, боли в животе. Больной отмечает «мелькание мушек перед глазами», «звон в ушах», потливость, покраснение лица, частое обильное мочеиспускание.

Сознание сохранено. Ребёнок осмотрен врачом-педиатром участковым - АД 160/100 мм рт.ст.

Из анамнеза известно, что дома мама измеряла ребёнку давление, которое составляло от 165/85 до 155/75 мм рт.ст. У врача-педиатра участкового не обследовался и не наблюдался.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Назовите основные критерии диагностики предполагаемого заболевания.
3. Назначьте дополнительные методы обследования после купирования острого состояния.
4. Назовите принципы неотложной терапии.
5. Составьте план дальнейшего лечения.

Эталон ответа:

1. Гипертонический криз. Артериальная гипертензия.
2. Диагностика АГ у детей и подростков состоит из следующих этапов: вычисление средних значений САД и ДАД на основании трех измерений АД, проведенных с интервалом 2-3 минуты с последующим сопоставлением средних значений САД и ДАД пациента, полученных по результатам трехкратного измерения АД на одном визите, с 90- и 95-м перцентильями АД, соответствующими полу, возрасту и перцентилю роста пациента (по специальным таблицам); сравнение средних значений САД и ДАД, зарегистрированных у пациента на трех визитах с интервалом между ними 10-14 дней, с 90-м и 95-м перцентильями АД, соответствующими полу, возрасту и перцентилю роста пациента. В случае если

три средних значения САД и ДАД, определенные на трех визитах с интервалом 10-14 дней, соответствуют критериям нормального АД (<90-го перцентилья), высокого нормального АД (90-94-й перцентиль) или АГ (>95-го перцентилья), устанавливается соответствующий диагноз.

3. Клинико-anamnestическое и генеалогическое обследование, измерение АД на руках и ногах с оценкой по перцентильному распределению, ЭКГ, обследование глазного дна, консультация врача-детского кардиолога.

4. Для экстренного снижения АД лучше применить Каптоприл, вызвать бригаду скорой медицинской помощи.

5. Немедикаментозное лечение (режим дня, диета, отказ от вредных привычек, контроль массы тела). Лечение начинают с минимальной дозы и только одним лекарственным препаратом ингибиторы АПФ длительного действия. При неэффективности монотерапии возможно применение сочетаний нескольких лекарственных препаратов. При адекватно подобранной терапии после 3 месяцев непрерывного лечения возможно постепенное снижение дозы препарата вплоть до полной его отмены с продолжением немедикаментозного лечения при стабильно нормальном АД.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.

2. Калмыкова А.С. Поликлиническая и неотложная педиатрия. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2013.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.5: Острая ревматическая лихорадка (семинар 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам детской кардиологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, классификации, диагностики, лечения и профилактики острой ревматической лихорадки (ОРЛ); алгоритмам ведения и диспансерного наблюдения пациентов.

- Закрепить практические навыки по диагностике и ведению пациентов с острой ревматической лихорадкой, первичной и вторичной профилактики ОРЛ.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину, диагностические критерии, методы диагностики ОРЛ.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

- Немедикаментозные и медикаментозные методы лечения ОРЛ.

- Вопросы первичной и вторичной профилактики ОРЛ.

- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения ОРЛ; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.

- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.

- Назначать терапию ОРЛ у детей и подростков с позиций доказательной медицины.

- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).

- Методикой первичного осмотра детей.

- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с ОРЛ.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии ОРЛ у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Определение.
- Классификация.
- Основные и дополнительные диагностические мероприятия при ОРЛ.
- Диагностические критерии ОРЛ.
- Показания к консультации специалистов.
- Дифференциальный диагноз.
- Цели и общая тактика лечения.
- Профилактика ОРЛ (первичная и вторичная).

Справочная информация по теме занятия:

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) – постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангины) или фарингита в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (ревмокардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц (главным образом, молодого возраста, от 7 до 15 лет) в связи с аутоиммунным ответом организма на АГ стрептококка и перекрёстной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Клиническая классификация ревматической лихорадки (АРР, 2003 г.)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия НК	
	основные	Дополнительные		КСВ*	НУНА**
1. ОРЛ 2. Повторная ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема Ревматические узелки	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром Серозиты	Выздоровление Хроническая ревматическая болезнь сердца: - без порока сердца***, - с пороком сердца****	0 I IIА IIБ III	0 II III IV

Примечание:

*по классификации Стражеско-Василенко;

**функциональный класс по НУНА;

***возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, которое уточняют с помощью ЭХО-КГ;

****при наличии впервые выявленного порока сердца необходимо, по возможности, исключить другие причины его формирования (инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, кальциноз клапанов дегенеративного генеза и др.).

Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий

Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

1) ОАК;

- 2) Биохимический анализ крови (креатинин, общий белок, K⁺, Na⁺, АЛТ, АСТ, общий и прямой билирубин, глюкоза, СРБ, РФ, АСЛО);
- 3) ОАМ;
- 4) ЭКГ.

Дополнительные диагностические обследования, проводимые на амбулаторном уровне:

- 1) РОГК;
- 2) ЭХО-КГ;
- 3) ФГДС;
- 4) Бактериологическое исследование мазка из зева на патологическую флору и чувствительность к антибиотикам.

Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):

- 1) ОАК;
- 2) Биохимический анализ крови (креатинин, общий белок, K⁺, Na⁺, АЛТ, АСТ, общий и прямой билирубин, глюкоза, СРБ, РФ, АСЛО);
- 3) ОАМ;
- 4) РОГК;
- 5) ЭКГ;
- 6) ЭХО-КГ.

Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне (при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведенные на амбулаторном уровне):

- 1) Биохимический анализ крови (определение лактатдегидрогеназы, крестининфосфокиназы, K⁺, Na⁺);
- 2) Коагулограмма: определение АЧТВ, ПВ, ПТИ, МНО, фибриноген;
- 3) Определение антител к модифицированному цитруллинированному виментину (Anti-MCV) в сыворотке крови ИФА методом;
- 4) Определение антинуклеарных антител (АНА методом ИФА);
- 5) Определение антител к экстрагируемому антигену (ЭНА методом ИФА);
- 6) Определение антител к цитоплазме нейтрофилов (АНЦА методом ИФА);
- 7) Определение иммуноглобулинов в сыворотке крови (IgG, IgM, IgA);
- 8) Бактериологическое исследование крови на стерильность;
- 9) Бактериологическое исследование мазка из зева на патологическую флору и чувствительность к антибиотикам;
- 10) Диагностическая пункция суставов с цитологическим и бактериологическим исследованием синовиальной жидкости;
- 11) ФГДС;
- 12) Рентгенография суставов;
- 13) УЗИ суставов
- 14) Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру;
- 15) МРТ головного мозга с контрастированием (показание: ревматическая хорея);
- 16) Компьютерная томография грудного сегмента (при специфических изменениях при РОГК);
- 17) Компьютерная томография суставов (при специфических рентгенологических изменениях);
- 18) Компьютерная томография головного мозга (при ревматической хорее);
- 19) Электроэнцефалография;
- 20) Электромиография;
- 21) Офтальмоскопия: осмотр глазного дна.

Международные критерии для диагностики ОРЛ

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествующую А-стрептококковую инфекцию
Кардит Полиартрит Хорея Кольцевидная Эритема Подкожные ревматические узелки	Клинические: • артралгии • лихорадка Лабораторные: повышенные острофазовые реактанты: • СОЭ; • СРБ. Инструментальные: Удлинение интервала P-Q на ЭКГ	• Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, • или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена, повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител - АСЛО, анти-ДНК-аза В

	Признаки митральной и /или аортальной регургитации при доплер – ЭХО-КГ	
--	--	--

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых критериев в сочетании с данными, подтверждающими предшествовавшую БГСА-инфекцию, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ.

Показания к консультации специалистов:

- Консультация невропатолога показана в случае развития неврологической симптоматики для уточнения характера и степени поражения нервной системы и подбора симптоматической терапии.
- Консультация отоларинголога с целью исключения хронических очагов инфекции и согласования тактики лечения.
- Консультация кардиохирурга – при подозрении на вовлечение в патологический процесс сердечных клапанов с формированием порока(ов) сердца (стеноз/недостаточность) с целью согласования тактики лечения.
- Консультация окулиста - при ревматической хорее с целью определения нарушений микроциркуляции сосудов глаз и головного мозга.
- Консультация нейрохирургия – при подозрении на объемный процесс головного мозга.
- Консультация хирург – при подозрении на гнойно-воспалительные изменения в суставах.
- Консультация инфекциониста – при дифференциальной диагностике лихорадки неясного генеза.

Первичная профилактика

- своевременное проведение антибактериальной терапии при острой и хронической рецидивирующей БГСА- инфекциях верхних дыхательных путей (тонзиллит и фарингит)

Вторичная профилактика

Цель: предупреждение повторных атак и прогрессирования заболевания у лиц перенесших ОРЛ.

Вторичную профилактику начинают в стационаре сразу после окончания этиотропной антистрептококковой терапии:

Бензатина бензилпенициллин (экстенциллин, ретарпен):

- подросткам 2,4 г
- детям с массой тела менее 25 кг-600 000ЕД
- детям с массой тела более 25 кг- 1,2 млн ЕД.

Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально:

- при ОРЛ без кардита (артрит, хорей), не менее 5 лет после атаки до 18 летнего возраста.
- для больных с излеченным кардитом без порока сердца - не менее 10 лет после атаки или до 25 летнего возраста
- для больных со сформированным пороком сердца пожизненно

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы;
- решение ситуационных задач;
- отработка практических навыков (оценка результатов лабораторных и инструментальных методов исследования при ОРЛ).

3. Решить ситуационные задачи

1) *Алгоритм разбора задач*

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Дайте оценку результатам дополнительных методов исследования. Какие еще обследования следует провести больному для уточнения диагноза и определения характера сердечных изменений?
3. Перечислите заболевания, с которыми следует провести дифференциальный диагноз.
4. Назовите диагностические критерии этого заболевания.
5. Составьте план лечения. Если показана кортикостероидная терапия, то с какой целью?

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Мальчик, 13 лет, поступил в стационар по направлению невролога поликлиники с жалобами на подергивания мышц лица, верхних конечностей.

Анамнез заболевания: 2 мес. назад перенес скарлатину, получал антибактериальную терапию ципрофлоксацином. На 22-й день от начала заболевания был выписан в школу с нормальными анализами крови и мочи. Тогда же в школе учителя стали отмечать изменения почерка, неусидчивость, плаксивость, снижение успеваемости в школе. Затем у мальчика появились подергивания лицевой мускулатуры, неточность движений при одевании и во время еды. Вечером повышалась температура до 37,4 °С без катаральных явлений. Обратились к педиатру, был сделан анализ крови, в котором не выявлено изменений. Ребенок направлен на консультацию к неврологу, который назначил седативную терапию. Несмотря на лечение, неврологические расстройства нарастали: усилились проявления гримасничанья, мальчик не мог самостоятельно одеться, иногда требовалась помощь при приеме пищи, в связи с чем больной был госпитализирован.

Наследственность: бабушка со стороны матери страдает приобретенным пороком сердца.

Объективно: состояние ближе к тяжелому. Масса тела - 40 кг. Рост - 155 см. Мальчик плаксив, раздражителен, быстро устает, отмечается скандированность речи, неточное выполнение координационных проб, мышечная гипотония, гримасничанье. ЧД - 18 в минуту. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Область сердца визуально не изменена. Границы сердца: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро, левая - на 1 см кнутри от срединно-ключичной линии. Тоны сердца умеренно приглушены, выслушивается короткий негрубый систолический шум на верхушке без экстракардиального проведения. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень и селезенка не увеличены. Физиологические отправления не нарушены.



Б О Х Я Б Н Т

Почерк на 2-й неделе болезни

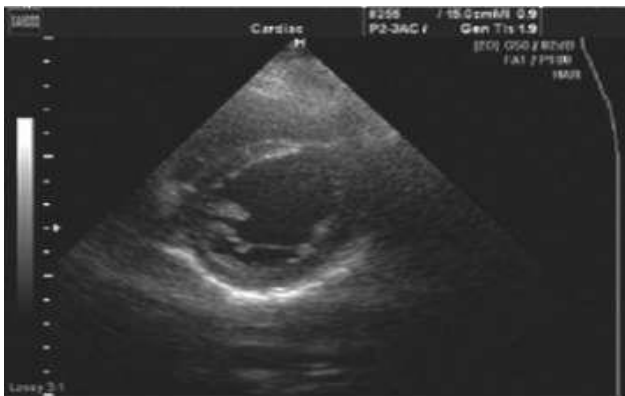
ОАК: RBC - $4,5 \times 10^{12}/л$; Hgb - 120 г/л; WBC - $8,5 \times 10^9/л$; П/я - 2%; NEU - 68%; EOS - 2%; LYM - 26%; M - 2%; СОЭ - 22 мм/ч.

ОАМ: удельный вес - 1018; белок - отр.; LEU - 2-3 в поле зрения; RBC - отсутствуют.

Биохимия крови: общий белок - 70 г/л; альбумины - 40%; глобулины - 60%; α_1 - 4%; α_2 - 8%; β - 12%; γ - 21%; серомукоид - 0,460. Антистрептолизин-0 - 650 ЕД.

ЭКГ: ритм синусовый; ЧСС - 80 в минуту; вертикальное положение электрической оси. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

ЭхоКГ: полости не расширены, толщина камер сердца соответствует возрасту. Клапаны не изменены. Фракция выброса - 65%. В полости левого желудочка визуализируется дополнительная трабекула.



1. Ревматическая лихорадка острая, малая хорея, активность II степени. Малая аномалия развития сердца (дополнительная трабекула левого желудочка). Диагноз поставлен на основании *большого критерия* (хорея), *двух малых критериев* (лихорадка и наличие высокого уровня серомукоида) и признаков стрептококковой инфекции (повышение титра антистрептолизина-0 до диагностического). Активность II степени устанавливается на основании умеренно выраженных воспалительных изменений в ОАК и белков острой фазы воспаления. Малая аномалия развития сердца является эхо-кардиографической находкой, имеющей клинический признак - функциональный систолический шум в сердце. Дополнительным фактором является отягощенная наследственность.

2. ОАК: признаки воспалительной реакции (нейтрофилез, увеличение СОЭ). Биохимия крови: диспротеинемия за счет повышения уровня γ -глобулинов, повышение содержания белков острой фазы воспаления (серомукоид), повышение титра противострептококковых антител. ЭКГ и ЭхоКГ без патологических изменений. Определение маркеров поражения миокарда (уровень тропонина), рентгенография сердца в трех проекциях.

3. *С неврозом навязчивых движений* (исключается на основании наличия признаков температурной реакции, интоксикации и отсутствия эффекта от седативной терапии); *синдромом PANDAS* (исключить сложно, поскольку поражение нервной системы тоже связано со стрептококковой инфекцией, а клиническая симптоматика в виде тикозных гиперкинезов характерна для той и другой патологии). В пользу ревматического процесса будут свидетельствовать очень высокий титр антистрептолизина-0 и его медленное снижение в динамике, высокий уровень белков острой фазы воспаления и отягощенная по ревматизму наследственность.

4. *Большие критерии*: кардит, артрит, хорея, ангулярная сыпь, ревматические узелки; *малые критерии*: лихорадка, артралгии, лабораторные признаки воспаления, удлинение интервала P-Q на ЭКГ; признаки стрептококковой инфекции.

5. Постельный режим, стол № 5, антибактериальная терапия [пенициллин в/м 100 ЕД/кг массы тела в сутки - бензилпенициллин (Бензилпенициллина натриевая соль^{*}) 4 млн ЕД в 4 введения в течение 10 дней, затем перевод на пролонгированные препараты - бензатина бензилпенициллин в дозе 1,2 млн ЕД x 1 раз в 4 нед], преднизолон по 5 мг (1 таблетка) 4 раза в день 7 дней с последующей отменой по 2,5 мг в неделю и перевод на нестероидные противовоспалительные средства диклофенак 0,04 x 2 раза в день до нормализации лабораторных показателей; седативные препараты (аминофенилмасляная кислота (Ноофен^{*}, Фенибут^{*}) 0,25 x 3 раза в день 1,0-1,5 мес). Назначение ГКС с противовоспалительной целью является обязательным при малой хорея.

4. Задания для групповой работы

Задание: Провести дифференциальный диагноз острой ревматической лихорадки.

Эталон ответа:

Дифференциальный диагноз ОРЛ

Название болезни	Отличительные признаки
Инфекционный эндокардит	Преобладают зеленящие стрептококки, стафилококки и грамотрицательные микроорганизмы. - лихорадочный синдром не купируется полностью только при назначении НПВП. - характерны прогрессирующая слабость, анорексия, быстрая потеря массы тела.

	- быстро прогрессирующие деструктивные изменения сердечного клапана и симптомы застойной недостаточности кровообращения. - вегетации на клапанах сердца при ЭХО-КГ. - позитивная гемокультура.
Неревматический миокардит	Имеет вирусную этиологию, характеризуется активным и эмоционально окрашенным характером кардиальных жалоб, отсутствием вальвулита, артрита и выраженных артралгий, диссоциацией клинических и лабораторных параметров, медленной динамикой под влиянием противовоспалительной терапии.
Идиопатический пролапс митрального клапана	Большинство больных имеют астенический тип конституции и фенотипические признаки, указывающие на врожденную дисплазию соединительной ткани (воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз грудного отдела позвоночника, синдром гипермобильности суставов, раннее развитие плоскостопия и др.)
Эндокардит Лимбана- Сакса	При СКВ обнаруживается в развернутой стадии заболевания и относится к категории признаков высокой активности болезни.
Постстрептококковый реактивный артрит	Встречается у больных среднего возраста, развивается после относительно короткого латентного периода от момента перенесенной БГСА-инфекции глотки, персистирует в течение длительного времени (около 2-х месяцев), протекает без кардита и недостаточно оптимально реагирует на терапию противовоспалительными препаратами.
Синдром PANDAS (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with group A streptococcal infections)[1]	Характерны выраженность психиатрических аспектов, а также значительно более быстрое и полное регрессирование психоневрологической симптоматики только при адекватной противострептококковой терапии.
Клещевая мигрирующая эритема	Патогномичный признак ранней стадии лайм-боррелиоза - высыпания (в отличие от кольцевидной эритемы) развиваются на месте укуса клеща, обычно достигают больших размеров (6-20 см в диаметре), часто появляются в области головы и лица (особенно у детей); характерны жжение, зуд и регионарная лимфаденопатия.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

- 1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*
- 2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*
 1. Кожные проявления при ОРЛ?
 2. Назовите синдромы поражения сердца при ОРЛ.
 3. Опишите проявления суставного синдрома при ОРЛ.
 4. Перечислите проявления малой хореи.
 5. Особенности анамнеза заболевания у детей дошкольного и младшего школьного возраста и подростков?
 6. Результаты инструментальных исследований при ОРЛ?

Эталоны ответов:

1. Кожные проявления:

Кольцевидная эритема (бледно-розовые кольцевидные высыпания на туловище и проксимальных отделах конечностей, но не на лице; не сопровождающиеся зудом, не возвышающиеся над поверхностью кожи, не оставляющие после себя следов) - характерный, но редкий (4-17% всех случаев ОРЛ) признак.

Подкожные ревматические узелки (мелкие узелки, расположенные в местах прикрепления сухожилий в области коленных, локтевых суставов или затылочной кости) - характерный, но крайне редкий (1-3% всех случаев ОРЛ) признак.

2. Синдромы поражения сердца: митральная регургитация, систолический шум, мезодиастолический шум (низкочастотный), протодиастолический шум, пороки сердца диагностируются в 1/3 случаев.

3. Суставной синдром: преобладающая форма поражения олигоартрит, реже - моноартрит (коленные, голеностопные, лучезапястные, локтевые суставы). Характерны: доброкачественность, летучесть воспалительных поражений с переменным, часто симметричным вовлечением суставов, быстро разрешается на фоне НПВП, деформации не развиваются. В 10-15% случаев выявляются полиартралгии, не сопровождающиеся ограничением движений, болезненностью при пальпации и другими симптомами воспаления.

4. Малая хорея (гиперкинезы (подергивания) мышц туловища, конечностей, мимических мышц лица, дискоординации движений, снижение мышечного тонуса - преимущественно встречается у девочек 6-15 лет.

5. У детей дошкольного и младшего школьного возраста через 2-3 недели после ангины внезапно повышается температура до фебрильных цифр, появляются симметричные мигрирующие боли в крупных суставах (чаще всего коленных), признаки кардита (перикардальные боли, одышка, сердцебиение и др.). В особых случаях наблюдается моносиндромное течение с преобладанием признаков артрита или кардита или хореи.

Для подростков характерно постепенное начало: после стихания клинических проявлений ангины появляются субфебрильная температура, артралгии в крупных суставах или только умеренные признаки кардита.

Повторная атака (рецидив) ОРЛ провоцируется БГСА-инфекцией и проявляется преимущественно развитием кардита.

6. Инструментальные исследования:

- ЭКГ: Удлинение интервала P-Q;
- Эхокардиография: признаки митральной и/или аортальной регургитации;
- МРТ головы: картина васкулита сосудов головного мозга;
- Осмотр глазного дна - ангиопатии.

3) *Решить ситуационную задачу*:

Мать с девочкой 12 лет обратилась к врачу-педиатру участковому с жалобами на повышение температуры тела до 37,8°C в вечернее время, боли в коленных и голеностопных суставах «летучего» характера, слабость и утомляемость, сердцебиение и одышку при подъёме по лестнице на 2 этаж у ребёнка.

Анамнез: девочка больна в течение последних трёх дней, когда появились вышеперечисленные жалобы. Три недели назад жаловалась на боли в горле при глотании, температуру не измеряла, за медицинской помощью не обращалась, лечилась самостоятельно с применением препаратов местного действия.

При осмотре: состояние средней степени тяжести. Физическое развитие соответствует возрасту. Температура тела – 37,7°C. Кожа бледная. Слизистые зева и ротовой полости розовые, чистые. Периферические суставы визуально не изменены, активные и пассивные движения в них безболезненны, не ограничены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД – 20 ударов в минуту. Верхушечный толчок сердца определяется в V межреберье на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Границы относительной сердечной тупости: правая на 1,0 см вправо от правого края грудины, верхняя – III ребро, левая – на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, I тон ослаблен, дующий систолический шум на верхушке, ритм правильный, ЧСС – 84 удара в минуту. АД – 100/60 мм рт.ст. Печень на 1 см выступает из-под рёберного края. Селезёнка не пальпируется. Мочевыделение не нарушено.

- Общий анализ крови: эритроциты - $4,7 \times 10^{12}/л$, гемоглобин - 125 г/л, лейкоциты - $12 \times 10^9/л$ (палочкоядерные нейтрофилы - 4%, сегментоядерные нейтрофилы - 72%, моноциты - 10%, лимфоциты - 14%), тромбоциты - $210 \times 10^9/л$, СОЭ - 28 мм/час.

- Общий анализ мочи: реакция - кислая, удельная плотность - 1018, белок и сахар – отрицательные, лейкоциты – 1-2 в поле зрения, эритроциты – не обнаружены.

- Биохимия крови: СРБ - 1,5 мг/дл (референс - 0-0,5), протеинограмма: общий белок - 68 г/л, альбумины - 53%, глобулины α_1 - 8%, α_2 - 13%, β - 10%, γ - 16%, КФК-МВ - 28 МЕ/л (0-30), АЛТ - 21 Ед/л (0-33), АСТ - 12 Ед/л (0-32), мочевины - 5,8 ммоль/л, креатинин - 72 мкмоль/л. Титр АСЛО - 542,0 IU/ml (0-150).
- Высев из зева β -гемолитического стрептококка группы А $>10^3$ КОЭ/мл.
- Электрокардиография: электрическая ось сердца не отклонена, ритм синусовый с ЧСС - 74 в минуту, атриовентрикулярная блокада I степени (интервал PQ - 0,22 сек), усиление биоэлектрической активности миокарда левого желудочка.
- Эхокардиография: митральный клапан: створки утолщены с краевым фиброзом, регургитация ++; аортальный клапан: створки тонкие, регургитация 0; трикуспидальный клапан: створки тонкие, регургитация +; лёгочный клапан: створки тонкие, регургитация 0. Левое предсердие: не расширено. Фракция выброса: 58%. Наличие перикардального выпота: нет.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз. Определите показания к госпитализации данного пациента.
2. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента в условиях соматического отделения детского стационара.
3. Уточните и обоснуйте поставленный Вами диагноз с учётом полученных данных проведенного дополнительного обследования.
4. Определите и обоснуйте мероприятия и тактику немедикаментозного и медикаментозного лечения.
5. Определите и обоснуйте тактику вторичной профилактики данного заболевания у пациента после выписки из стационара.

Эталон ответа:

1. Острая ревматическая лихорадка (предположительно): кардит.

Показанием к экстренной госпитализации в данном случае является наличие признаков недостаточности кровообращения у ребёнка с клиническими проявлениями кардита.

2. Общий анализ крови (признаки воспалительной активности); общий анализ мочи (исключение мочевого синдрома); биохимический анализ крови: СРБ, протеинограмма (признаки воспалительной активности); КФК-МВ (маркер цитолиза кардиомиоцитов); дополнительно АСТ, АЛТ – оценка состояния печени, креатинин, мочевины – оценка функции почек). Серологическое исследование: титр антител к стрептолизину «О».

Бактериологическое исследование мазка из зева для выявления β -гемолитического стрептококка группы А (БГСА).

Электрокардиография для уточнения характера нарушений сердечного ритма и проводимости.

Эхокардиография для диагностики клапанной патологии сердца, оценки дилатации полостей и сократительной функции миокарда, выявления перикардита.

3. С учетом данных дополнительного исследования уточненный диагноз «острая ревматическая лихорадка: кардит (вальвулит митрального клапана с дисфункцией клапан – регургитацией 2 степени, миокардит), Н I».

Диагноз «острая ревматическая лихорадка» установлен на основании одного большого и как минимум двух малых критериев Киселя-Джонса-Нестерова в сочетании с подтверждением недавно перенесенной инфекции стрептококками группы А (позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева и повышенный титр противострептококковых антител).

Большой критерий – кардит (ревматический вальвулит митрального клапана) заподозрен клинически на основании данных аускультации по дуоцелему связанному с I тоном систолическому шуму апикальной локализации (митральная регургитация), верифицирован при эхокардиографии утолщением и краевым фиброзом створок митрального клапана, признаками клапанной дисфункции – митральной регургитации. На поражение миокарда по типу «миокардита» указывают ослабленный верхушечный толчок при пальпации и расширение границ относительной сердечной тупости влево при перкуссии, приглушённые тоны сердца и снижение интенсивности I тона на верхушке при аускультации, по данным эхокардиографии – дилатация полости левого желудочка в систолу и в диастолу, умеренное снижение фракции выброса. Недостаточность кровообращения соответствует I степени – сердцебиение и одышка появляются при выполнении физической нагрузки и отсутствуют в покое.

Малые критерии представлены клиническими проявлениями – артралгия, лихорадка, лабораторными данными – повышенные острофазовые белки и СОЭ, удлинением интервала PQ на ЭКГ.

4. Немедикаментозное лечение. Пациенту с признаками недостаточности кровообращения, обусловленными активным ревматическим кардитом, показано соблюдение постельного режима на протяжении 2-3 недель после начала болезни с лечебной физкультурой и дыхательной гимнастикой без усилия до разрешения острой фазы, то есть до нормализации лабораторных, ЭКГ- и ЭХОКГ-изменений, так как физическая нагрузка способствует усилению воспаления; полноценное рациональное питание с достаточным количеством витаминов, микроэлементов, белков, про- и

пребиотиков, ограничением поваренной соли (до 1-1,5 г у детей старшего возраста); питьевой режим контролируется диурезом – объём выпитого ребенком должен быть на 200-300 мл меньше выделенного за сутки.

Медикаментозное лечение ОРЛ включает в себя этиотропную и противовоспалительную терапию. Бензилпенициллин по 500 000 4 раза в сутки внутримышечно в течение 10 дней. В дальнейшем переходят на применение пенициллинов пролонгированного действия в режиме вторичной профилактики.

С противовоспалительной целью рекомендуются нестероидные противовоспалительные препараты (НПВС), учитываемая умеренную степень активности воспаления. Препарат выбора – Диклофенак натрия по 25 мг 3 раза в сутки под контролем показателей воспалительной активности (как правило, не менее 1 месяца в указанной дозе, затем с постепенным снижением дозы – еще в течение двух месяцев).

5. Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально. Как правило, она должна составлять для больных с излеченным кардитом без порока сердца - не менее 10 лет после атаки или до 25-летнего возраста (по принципу «что дольше»). Основное лекарственное средство, применяемое для вторичной профилактики ОРЛ – Бензатина бензилпенициллин внутримышечно 2,4 млн ЕД (взрослым и подросткам) 1 раз в 3 недели.

Необходим контроль показателей воспалительной активности, состояния гемодинамики и выраженности клапанной патологии сердца.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.
2. Калмыкова А.С. Поликлиническая и неотложная педиатрия. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2013.

Дополнительная:

- 1.Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.5: Острая ревматическая лихорадка (практическое занятие 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам детской кардиологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, классификации, диагностики, лечения и профилактики острой ревматической лихорадки (ОРЛ); алгоритмам ведения и диспансерного наблюдения пациентов.
- Закрепить практические навыки по диагностике и ведению пациентов с острой ревматической лихорадкой, первичной и вторичной профилактики ОРЛ.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину, диагностические критерии, методы диагностики ОРЛ.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Немедикаментозные и медикаментозные методы лечения ОРЛ.
- Вопросы первичной и вторичной профилактики ОРЛ.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения ОРЛ; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.

- Назначать терапию ОРЛ у детей и подростков с позиций доказательной медицины.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с ОРЛ.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии ОРЛ у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Направления медикаментозного лечения ОРЛ.
- Медикаментозное лечение, оказываемое на амбулаторном уровне.
- Медикаментозное лечение, оказываемое на стационарном уровне.
- Индикаторы эффективности лечения.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы;
- решение ситуационных задач;
- отработка практических навыков (оценка результатов лабораторных и инструментальных методов исследования при ОРЛ).

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз в соответствии с имеющейся современной классификацией.
2. Перечислите заболевания, с которыми следует провести дифференциальный диагноз.
3. Дайте оценку дополнительным методам исследования. Опишите рентгенограмму сердца в прямой проекции.
4. Что является этиологическим фактором и в чем сущность патогенеза этого заболевания?
5. Назначьте лечение. Назовите принципы профилактики этого заболевания.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 15 лет, поступил в стационар с жалобами на субфебрилитет, повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке, боли в суставах, носящие перемежающийся характер. Три недели назад лечился амбулаторно по поводу лакунарной ангины. Был назначен препарат Сумамед и парацетамол при повышении температуры. Через 3 дня температура нормализовалась, боли в горле исчезли, мальчик прекратил лечение. На 7-й день был выписан в школу.*

Анамнез жизни: до настоящего заболевания ребенок рос и развивался нормально, болел 2-3 раза в год ОРВИ, протекавшими нетяжело.

Объективно: при поступлении состояние средней тяжести. Больной правильного телосложения, удовлетворительного питания. Масса тела - 40 кг, рост - 155 см. Кожный покров бледный. Отмечается припухлость мягких тканей коленных и локтевых суставов, кожа над ними теплая, гиперемии нет, пассивные движения болезненны. В легких перкуторный звук ясный, дыхание

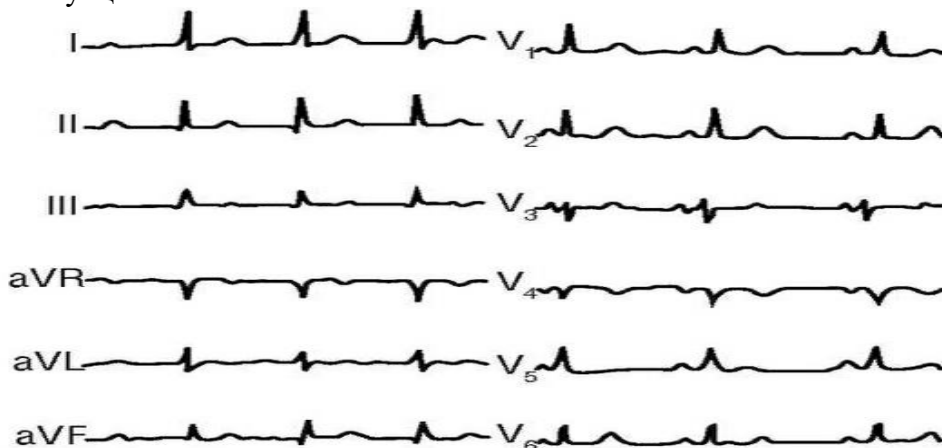
везикулярное, ЧД в покое - 20 в минуту, при нагрузке - 32 в минуту. Границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро, левая - по левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, в V точке выслушивается дующий систолический шум, который проводится в подмышечную область; во II межреберье слева 2-й тон выслушивается более отчетливо, чем справа. ЧСС - 100 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул оформленный, мочеиспускание не нарушено.

ОАК: RBC - $4,2 \times 10^{12}/л$; Hgb - 118 г/л; WBC - $10,0 \times 10^9/л$; П/я - 6%; NEU - 62%; EOS - 2%; LYM - 24%; MON - 6%; PLT - $230 \times 10^9/л$; СОЭ - 32 мм/ч.

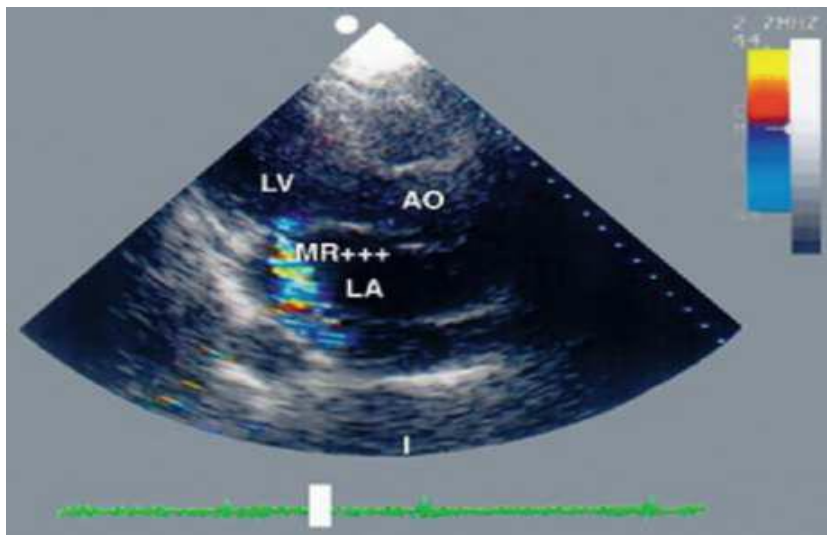
ОАМ: удельный вес - 1018; белок - отр.; LEU - 3-4 в поле зрения.

Биохимический анализ крови: общий белок - 80 г/л; альбумины 46%; глобулины: α_1 - 5%; α_2 - 10%; β - 15%; γ - 20%; серомукоид - 0,8; антистрептолизин-0 - 1100 ЕД.

ЭКГ: ритм синусовый; ЧСС - 96 в минуту; электрическая ось сердца отклонена влево. Вольтаж зубцов снижен.



ЭхоКГ: полости сердца не увеличены. Отмечается утолщение створок митрального клапана, регургитация 3 степени. Фракция выброса - 65%.



Рентгенограмма органов грудной клетки:



1. Ревматическая лихорадка острая, активность II степени; кардит (миокардит и эндокардит митрального клапана), полиартрит; НК_I.

Диагноз поставлен на основании двух *больших критериев* (кардит, полиартрит), *двух малых критериев* (лихорадка и наличие белков острой фазы воспаления), признаков перенесенной стрептококковой инфекции (ангина в анамнезе и высокий титр антистрептолизина-0). Поражение сердца представлено *миокардитом* (признаки НК: тахикардия и одышка при физической нагрузке, увеличение размеров сердца, снижение вольтажа зубцов на ЭКГ) и *эндокардитом* митрального клапана (характерный дующий систолический шум в V точке с проведением в подмышечную область, акцент 2 тона на легочной артерии; перегрузка левого предсердия на ЭКГ; регургитация на митральном клапане на ЭхоКГ).

2. Инфекционный эндокардит, миокардиты другой этиологии.

3. В ОАК выявлены признаки воспалительной реакции (нейтро-фильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ); в биохимическом анализе крови - воспаления (повышение уровня серомукоида) и перенесенной стрептококковой инфекции (высокий титр анти-стрептолизина-0); на ЭКГ - поражения миокарда (тахикардия и снижение вольтажа зубцов) и перегрузки левого предсердия; на ЭхоКГ - воспалительного поражения митрального клапана (недостаточность митрального клапана); на рентгенограмме сердца - смещение тени левого желудочка влево и увеличение тени левого предсердия.

4. Причиной острой ревматической лихорадки является β -гемолитический стрептококк группы А. Патогенетической сущностью является феномен молекулярной мимикрии - наличие перекрестно реагирующих антигенов у стрептококка, позволяющих реализовать механизм образования аутоантител к собственным тканям организма.

5. Постельный режим, стол № 5, антибактериальная терапия [пенициллин в/м 100 ЕД/кг массы тела в сутки - бензилпени-циллин (Бензилпенициллина натриевая соль*) 4 млн ЕД в 4 введения в течение 10 дней, затем перевод на пролонгированные препараты - бензатина бензилпенициллин в дозе 1,2 млн ЕД x 1 раз в 4 нед], преднизолон по 5 мг (1 таблетка) 4 раза в день 7 дней с последующей отменой по 2,5 мг в неделю и перевод на нестероидные противовоспалительные средства диклофенак (Ортофен*) 0,04x2 раза в день до нормализации лабораторных показателей; мочегонные препараты в зависимости от характера диуреза. *Первичная профилактика* - рациональное лечение острой стрептококковой инфекции и формирование здорового образа жизни. *Вторичная профилактика* - круглогодичная би-циллинопрофилактика и сезонная медикаментозная терапия.

4. Задания для групповой работы

Задание: составьте план диспансерного наблюдения и укажите мероприятия вторичной профилактики ОРЛ для пациента 14 лет, выписанного из стационара (диагноз: Острая ревматическая лихорадка: кардит (вальвулит митрального клапана с дисфункцией клапана – регургитация 2 степени, миокардит), Н I).

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Антибактериальная терапия при ОРЛ.
2. Патогенетическая терапия при ОРЛ.
3. Какие препараты назначаются дополнительно при хорее?
4. Терапия кардиометаболическими препаратами при ОРЛ.
5. Индикаторы эффективности лечения?
6. Длительность вторичной профилактики?

Эталоны ответов:

1. **Антибактериальная терапия** направлена на эрадикацию β -гемолитического стрептококка группы А:

- бензилпенициллин в 50 000-100 000 ЕД/кг/сут в течение 10 – 14 дней
- феноксиметилпенициллин 40/мг/кг/сут в 3 приема 10 дней
- амоксициллин по 0,125-0,5 г 3 раза в день 10 дней
- амоксициллин/клавуланат 1,875 г в 3 приема 10 дней

В случаях непереносимости препаратов пенициллина показано назначение одного из антибиотиков, в первую очередь макролидов:

- азитромицин 10 мг/кг 1 раз в день, курсом 3 дня
- спирамицин 1,5-9,0 млн. МЕ в сутки 10 дней
- рокситромицин 5 мг/кг/сут в 2 приема 10 дней
- кларитромицин 15/мг/кг/сут в 2 приема 10 дней
- цефазолин 20-50-100 мг/кг/сут
- цефалексин 50-100 мг/кг/сут в 4 приема 10-14 дней
- цефуроксим по 50-100 мг/кг/сут 3-4 раза в сутки 10-14 дней
- цефтриаксон 50-100 мг/кг/сут
- цефтазидим 1-6 г/сут – 10 дней
- После курса антибактериальной терапии назначается бициллин-5 в дозе 600 000-1 200 000 ЕД – 1 раз в месяц или экстенциллин в той же дозе.

2. **Патогенетическое лечение** ОРЛ заключается в применении глюкокортикоидов и нестероидных противовоспалительных препаратов:

- преднизолон /метилпреднизолон назначают при высокой степени активности (увеличение СОЭ выше 40 мм/ч) в суточной дозе 1- 2 мг на кг (20 - 30- 60 мг) до достижения терапевтического эффекта, как правило, в течение 2-3 нед, с последующим снижением дозы (2,5 мг каждые 5 – 7 дней) вплоть до полной отмены;
- нестероидные противовоспалительные препараты ацетилсалициловая кислота 60-100 мг на кг, но не более 2,0 гр. в сутки, или индометацин 2-2,5-3 мг/кг/сут., или диклофенак 2-3 мг/кг/сут., или ибупрофен 30-40 мг/кг/сут., или напроксен 10-20 мг/кг/сут., или нимесулид 5 мг/кг/сут.

3. **При наличии хореи дополнительно к этиотропной терапии** назначается:

- фенобарбитал по 10-50 мг 2-3 раза в сутки,
- диазепам 2,5-15 мг в сутки в 2-3 приема,
- препараты брома - бромид натрия 0,1-0,5г. 3-4 раза в день,
- бромкамфора 0,15-0,25 г. 2-3 раза в день,
- фенибут 0,15-0,25 г. 3 раза в день, комплекс витаминов группы В для приема внутрь по 1 таб. 2-3 раза в день.

4. **Кардиометаболические препараты** –карнитина хлорид 20% р-р, по 10-40 капель – 3 раза в день, инозин 0,4-0,8 г. в сутки. Одновременно назначать не более 2 препаратов кардиометаболического ряда с последующей заменой препаратов.

5. **Индикаторы эффективности лечения:**

- Купирование воспалительной активности крови (нормализация СОЭ и СРБ);
- Снижение или нормализация титров противострептококковых антител - АСЛЮ, анти-ДНК-аза В;
- Купирование активности воспалительного процесса сердца (отсутствие признаков митральной и /или аортальной регургитации по данным ЭХО-КГ);
- Купирование симптомов ревматической хореи.

6. **Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально:**

- при ОРЛ без кардита (артрит, хорей), не менее 5 лет после атаки до 18 летнего возраста.
- для больных с излеченным кардитом без порока сердца - не менее 10 лет после атаки или до 25 летнего возраста
- для больных со сформированным пороком сердца пожизненно.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Кардиология детского возраста. Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014.
2. Калмыкова А.С. Поликлиническая и неотложная педиатрия. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2013.

Дополнительная:

- 1.Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.6: Юношеский артрит (семинар 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной проблеме детской ревматологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, эпидемиологии, патогенеза, классификации, диагностики юношеского (ювенильного) артрита (ЮА).
- Изучить клинические рекомендации «Юношеский артрит». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2017.
- Закрепить практические навыки по диагностике ЮА.

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации «Юношеский артрит». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2017.
- Этиологию, патогенез, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения ЮА.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения ЮА; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Термины и определения.
- Этиология, патогенез, эпидемиология.
- Кодирование по МКБ-10. Классификация.
- Клиническая картина (системный вариант течения, полиартикулярный вариант течения,

олигоартикулярный вариант течения)

- Диагностика ЮА. Жалобы и анамнез. Физикальное обследование. Лабораторная диагностика. Инструментальная диагностика.

Справочная информация:

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

Синонимы: ювенильный артрит, ювенильный идиопатический артрит.

Коды по МКБ-10

- M08. Юношеский артрит.
- M08.0. Юношеский (ювенильный) ревматоидный артрит (серопозитивный или серонегативный).
- M08.1. Юношеский (ювенильный) анкилозирующий спондилит.
- M08.2. Юношеский (ювенильный) артрит с системным началом.
- M08.3. Юношеский (ювенильный) полиартрит (серонегативный).
- M08.4. Пауциартикулярный юношеский (ювенильный) артрит.
- M08.8. Другие ювенильные артриты.
- M08.9. Юношеский артрит неуточненный

Классификации ювенильных артритов

Классификация Американской коллегии ревматологов	Классификация Европейской лиги против ревматизма	Классификация Международной лиги ревматологических ассоциаций
Ювенильный ревматоидный артрит системный;	Ювенильный хронический артрит системный;	Ювенильный идиопатический артрит системный;
Ювенильный ревматоидный артрит полиартикулярный (серопозитивный, серонегативный);	Ювенильный хронический артрит полиартикулярный;	Ювенильный идиопатический артрит полиартикулярный (серонегативный);
Ювенильный ревматоидный артрит олигоартикулярный	Ювенильный ревматоидный артрит (серопозитивный);	Ювенильный идиопатический артрит полиартикулярный (серопозитивный);
	Ювенильный хронический артрит олигоартикулярный;	Ювенильный идиопатический артрит олигоартикулярный:
	Ювенильный псориатический артрит;	(персистирующий, прогрессирующий);
	Ювенильный анкилозирующий спондилит	псориатический артрит; энтезитный артрит;
		другие артриты

Классификационные критерии ювенильных артритов

	Классификация	Классификация	Классификация
--	---------------	---------------	---------------

Критерии	Американской коллегии ревматологов (учитывают клинические критерии, дебют и течение)	Европейской лиги против ревматизма (учитывают клинические и серологические критерии, дебют)	Международной лиги ревматологических ассоциаций (учитывают клинические и серологические критерии, дебют и течение)
Количество вариантов дебюта	3	6	7
Количество подтипов течения	9	—	2
Возраст дебюта артрита	16 лет	16 лет	16 лет
Длительность артрита	6 нед	3 мес	6 нед
Включение ювенильного анкилозирующего спондилита	Нет	Да	Да
Включение ювенильного псориатического артрита	Нет	Да	Да
Включение воспалительных заболеваний кишечника	Нет	Да	Да
Включение реактивного артрита	Нет	Нет	Нет
Исключение всех других болезней	Да	Да	Да

Компьютерная томография тазобедренных суставов: коксит с асептическим некрозом головок бедренных костей (системный вариант ЮА с олигоартритом).



Компьютерная томография тазобедренных суставов (ЮА)



Рентгенологическое исследование суставов Стадии анатомических изменений (по Штейнбрюккеру):

- I стадия — эпифизарный остеопороз;
- II стадия — эпифизарный остеопороз, разволокнение хряща, сужение суставной щели, единичные эрозии;
- III стадия — деструкция хряща и кости, формирование костно-хрящевых эрозий, подвывихи в суставах;
- IV стадия — критерии III стадии + фиброзный или костный анкилоз.

Функциональный класс (по Штейнбрюккеру):

- I класс: функциональная способность суставов и возможность к самообслуживанию сохранены.
- II класс: функциональная способность суставов частично утрачена, возможность к самообслуживанию сохранена.
- III класс: функциональная способность суставов и возможность к самообслуживанию частично утрачены.
- IV класс: функциональная способность суставов и возможность к самообслуживанию утрачены полностью.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, отработка практических навыков (оценка объема пассивных и активных движений в суставах, подвижности суставов, симметричности движений; оценка походки; оценка результатов лабораторных и инструментальных методов исследования).

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз в соответствии с имеющейся классификацией.
2. Дополните план обследования.
3. Перечислите заболевания, с которыми следует провести дифференциальный диагноз.
4. Назовите симптомы поражения глаз при этом заболевании. Что такое эписклерит?
5. В чем заключается базисная терапия этого заболевания? Целесообразна ли терапия ГКС в дебюте заболевания? Что определяет жизненный прогноз?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 10 лет, поступила в отделение повторно для проведения комплексной терапии с жалобами на утреннюю скованность, боли в суставах кистей, локтевых суставах, хромоту.

Из анамнеза: заболевание началось в 5 лет, когда после перенесенной ОРВИ девочка стала жаловаться на боли в коленных суставах и хромоту. Суставы были увеличены в объеме, горячие на ощупь, отмечалось ограничение движений. В дальнейшем отмечалось вовлечение других суставов

в патологический процесс. Практически постоянно ребенок получал нимесулид и диклофенак, на этом фоне отмечались периоды ремиссии продолжительностью до 10-12 мес, однако заболевание постепенно прогрессировало. В периоды обострения больная предъявляла жалобы на утреннюю скованность.

Объективно: состояние тяжелое, отмечаются деформация и припухлость межфаланговых, лучезапястных, локтевых суставов, ограничение движений в правом тазобедренном суставе. В легких дыхание везикулярное. Границы относительной тупости сердца: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро, левая - на 1 см кнутри от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, звучные, шумов нет. Живот при пальпации мягкий, безболезненный; печень пальпируется по краю реберной дуги. Стул и диурез не нарушены.



Межфаланговые суставы пациентки



Рентгенограмма кистей

ОАК: RBC - $4,2 \times 10^{12}/л$; Hgb - 110 г/л; WBC - $15,0 \times 10^9/л$; П/я - 4%; NEU - 44%; EOS - 2%; LYM - 47%; M - 3%; СОЭ - 46 мм/ч.

ОАМ: удельный вес - 1014; белок - 0,06%*o*; LEU - 2-3 в поле зрения; RBC - отсутствуют.

Биохимический анализ крови: общий белок - 83 г/л; альбумины - 48%; глобулины: α_1 - 11%; α_2 - 10%; β - 5%; γ - 26%; серомукоид - 0,8; АЛТ - 32 ЕД/л; АСТ - 25 ЕД/л; мочевины - 4,5 ммоль/л.

Консультация окулиста: признаки эписклерита.

Рентгенография кистей: эпифизарный остеопороз, сужение суставной щели.

1. Юношеский артрит, полиартритический вариант с поражением глаз, непрерывно рецидивирующее течение. Функциональная недостаточность III степени. Рентгенологические изменения III степени. Диагноз поставлен на основании: *жалоб* (боли в крупных и мелких суставах, утренняя скованность, хромота); *истории заболевания* (давность - более 3 мес); *объективных данных* (деформация мелких и крупных суставов с признаками воспаления, нарушение функции); *параклинических данных* (нейтрофильный лейкоцитоз, ускорение СОЭ, повышение уровня серомукоида, признаки остеопороза костей и сужение суставной щели сустава при рентгенографии); данных осмотра окулиста, выявившего признаки эписклерита.

2. Определение ревматоидного фактора, антинуклеарного фактора; УЗИ внутренних органов.

3. Реактивный артрит, ревматический артрит.

4. Эписклерит, иридоциклит, лентовидная дегенерация роговицы, катаракта. *Эписклерит* - это воспаление соединительной ткани между склерой и конъюнктивой, именуемой эписклерой, внешне напоминает конъюнктивит.

5. Назначение цитостатических препаратов (метотрексат), биологических генно-инженерных препаратов. Назначение ГКС нецелесообразно. Жизненный *прогноз* определяет форма заболевания (серопозитивная или серонегативная), степень вовлечения других суставов, поражение органа зрения.

4. Задания для групповой работы.

Отработка практического навыка: оценка объема пассивных и активных движений в суставах, подвижности суставов, симметричности движений.

Оценка подвижности суставов: в случае отсутствия болезненности в суставах при обычной амплитуде движений необходимо оценить появление боли (защитного напряжения мышц, сопротивления) при максимальной амплитуде движений.

Оценивают симметричность движений:

○ *Шейный отдел позвоночника.* Попросить: забросить голову назад (разгибание в норме – 50-60°), достать подбородком до грудины (сгибание в норме – 45°), повернуть голову вправо, влево (ротация в норме – 60-80°), положить голову на правое и левое плечо (в норме боковое сгибание – 40°).

○ *Челюстно-височные суставы.* Попросить: открыть рот, выдвинуть вперед и назад нижнюю челюсть, произвести боковые движения нижней челюстью из стороны в сторону.

○ *Плечевые суставы.* Попросить: поднять руки через стороны вверх, достать правое и левое ухо через затылок, достать правую и левую лопатку противоположной кистью сзади, снять самостоятельно рубашку, майку, причесаться.

○ *Локтевые суставы.* Попросить: положить кисти на плечи (в норме угол сгибания не более 20°), разогнуть руку в локтевом суставе (в норме – не менее 180°), проверить пронацию и супинацию (в норме – 90°).

○ *Лучезапястные суставы.* Проверить: тыльное сгибание (в норме – 70°), ладонное сгибание (в норме – 90°).

○ *Мелкие суставы кистей рук.* Попросить: собрать пальцы в кулак (кулак должен быть плотным), снять самостоятельно носки и колготки, расстегнуть и застегнуть пуговицы.

○ *В норме пальцы легко касаются ладони.*

○ *Тазобедренные суставы:* Проверить: отведение (в норме – не менее 140°), приведение (должен коснуться бедрами и коленями груди), ротация наружная и внутренняя (в норме – не менее 40-45°).

○ *Проба на внутреннюю ротацию в тазобедренных суставах.* При этом ребёнок лежит на спине с согнутыми под углом 90° тазобедренными и коленными суставами. Держа колени вместе, поворачивают голени кнаружи.

Почти при всех заболеваниях тазобедренных суставов в первую очередь изменяется внутренняя ротация.

○ *Коленные суставы.* Попросить: согнуть ноги в коленных суставах (должен достать пяткой до ягодицы), сесть на колени и опустить ягодицы на пятки, разогнуть коленные суставы (в норме – 180°), присесть на корточки.

○ *Проверить симптом баллотации надколенника.*

○ Нижние конечности сгибают в коленных суставах. Обычно касание пятками ягодиц происходит без труда. Максимально разгибают нижние конечности в коленных суставах в положении ребёнка на спине.

○ *Суставы стоп, голеностопные суставы.* Проверить: тыльное сгибание (в норме – 45°), подошвенное разгибание (в норме – 20°), супинация (в норме поворот стопы внутрь – 30°), пронация (в норме поворот стопы наружу – 20°). Попросить: встать на цыпочки и пройти, встать на пятки и пройти (в норме ребенок должен сделать это без затруднений). Наблюдают за асимметрией при перемещении лодыжек в разных направлениях. Заметное ограничение сгибания выявляют обычно без затруднений, даже при отсутствии видимой припухлости суставов.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Назовите субварианты олигоартикулярного ЮИА (олигоартрита).
2. На какой возрастной период приходится пик заболеваемости олигоартритом?
3. Дайте определение полиартикулярного РФ-негативного ЮИА (РФ-негативный полиартрит).
4. Дайте определение полиартикулярного РФ-позитивного ЮИА (РФ-позитивный полиартрит).
5. Особенности сбора анамнеза у детей с ЮА.
6. Типичные жалобы при ЮА.
7. Какие суставы преимущественно поражаются при олигоартрите?
8. Какие суставы чаще поражаются при РФ-негативном полиартрите?
9. Какие суставы чаще поражаются при РФ-позитивном полиартрите?
10. Что такое ревматоидные узелки?
11. При каком варианте ЮА чаще наблюдается увеличение печени и селезенки?
12. Дифференциальная диагностика при моно-, олиго- и полиартритах.
13. Какие иммунологические и иммуногенетические анализы крови проводятся пациентам для установления диагноза ЮА?
14. Какие методы инструментальной диагностики проводятся для установления диагноза ЮА?
15. Какие изменения пораженных суставов можно выявить с помощью рентгенографии?
16. Какие изменения пораженных суставов можно выявить с помощью компьютерной томографии (КТ)?

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации. Юношеский артрит. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017.
2. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.6: Юношеский артрит (практическое занятие 3 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной проблеме детской ревматологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Изучить современные подходы к консервативному лечению юношеского артрита в зависимости от варианта течения, показания к хирургическому лечению, принципы ведения пациентов в стационаре и в амбулаторных условиях.

- Изучить клинические рекомендации «Юношеский артрит». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2017.

- Закрепить практические навыки по диагностике и лечению ЮА.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину, методы диагностики ЮА.
- Группы и клиническую фармакологию препаратов, используемых в терапии ЮА.
- Дифференцированный подход к консервативному лечению в зависимости от варианта течения ЮА.
- Показания к хирургическому лечению.
- Принципы реабилитации и диспансерного наблюдения пациентов с ЮА.
- Принципы ведения пациентов в стационаре и в амбулаторных условиях.
- Правила оформления документов при направлении детей на медико-социальную экспертизу для получения статуса ребенка-инвалида.
- Критерии качества лечения ЮА.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Проводить диспансерное наблюдение детей с ЮА
- Оформлять документы при направлении детей на медико-социальную экспертизу для получения статуса ребенка-инвалида.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Навыками проведения диспансерного наблюдения детей с ЮА.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Лечение юношеского полиартрита:
 - M08.3 (полиартикулярный РФ-негативный ЮИА по классификации ILAR),
 - ювенильного ревматоидного артрита серопозитивного M08.0 (полиартикулярный РФ-позитивный ЮИА по классификации ILAR),
 - пауциартикулярного юношеского артрита M08.4 (олигоартикулярный персистирующий ЮИА по классификации ILAR);
 - увеита, ассоциированного с ЮИА.
 - Хирургическое лечение.
 - Немедикаментозное лечение.
 - Диспансерное наблюдение. Прогноз.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы,
- чтение рентгенограмм и результатов КТ суставов,
- решение ситуационных задач.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Оцените результаты представленных дополнительных методов исследования. Какие еще обследования следует провести больному?
3. Перечислите заболевания, с которыми следует провести дифференциальный диагноз.
4. Консультации каких специалистов необходимы при данном заболевании?
5. Каковы принципы терапии данного заболевания? Каков прогноз данного заболевания и чем он определяется?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 3 года, поступил в стационар с жалобами на боли правого коленного сустава, нарушение в нем движений.

Анамнез: ребенок месяц назад перенес ротавирусную инфекцию, лечился амбулаторно в течение недели. Был выписан в детский сад с полным выздоровлением. Ребенок наблюдается у участкового педиатра как часто болеющий; имеется отягощенная наследственность со стороны матери (бабушка страдает хронической ревматической болезнью сердца, имеет приобретенный порок сердца).

Объективно: состояние мальчика удовлетворительное; повышенного питания; температура тела 37,3 °С. Масса тела - 15 кг, рост - 86 см. При ходьбе прихрамывает на правую ногу. Отмечается повышение местной температуры, увеличение в объеме и ограничение движений в правом коленном суставе. В легких дыхание везикулярное. Границы сердца: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро, левая - по левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, звучные, шумов нет, ЧСС - 110 в минуту. Живот мягкий, печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул и диурез в норме.

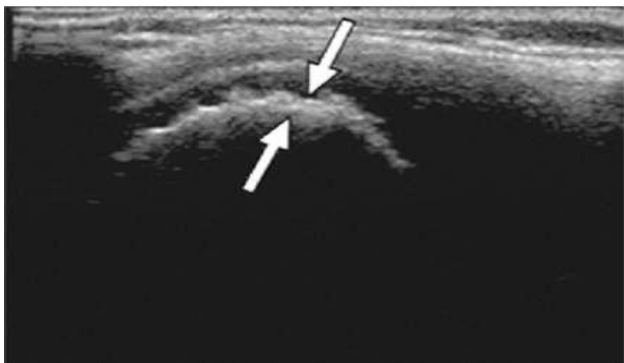


ОАК: RBC - $4,0 \times 10^{12}/л$; Hgb - 119 г/л; WBC - $12,0 \times 10^9/л$; П/я - 4%; NEU - 62%; EOS - 2%; LYM - 26%; MON - 6%; СОЭ - 25 мм/ч.

ОАМ: удельный вес - 1010; белок - отр.; LEU - 1-3 в поле зрения; RBC - отсутствуют.

Биохимический анализ крови: общий белок - 83 г/л; альбумины - 48%; глобулины: α_1 - 5%; α_2 - 12%; β - 12%; γ - 16%; серомукоид - 0,8.

УЗИ правого коленного сустава: расширение суставной щели, утолщение синовиальной оболочки.



1. Реактивный моноартрит правого коленного сустава, острое течение.

Диагноз поставлен на основании жалоб на боли в коленном суставе, хромоту; истории заболевания (связь поражения сустава с ОРВИ, интервал между острой инфекцией и поражением сустава составляет 3 нед), данных объективного обследования (припухлость правого коленного сустава, повышение температуры кожи над ним, отечность периартикулярных тканей, нарушение функции), данных параклинических исследований.

2. ОАК: нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ. Биохимический анализ крови: повышение белков острой фазы воспаления (серомукоид). УЗИ суставов: признаки воспаления (утолщения) синовиальной оболочки, расширение суставной щели. Необходимое *обследование*: серологическое исследование на кишечную группу как возможного триггерного фактора; рентгенография коленных суставов; уточнение анамнеза по вакцинации БЦЖ и туберкулинодиагностике.

3. Дебют ювенильного артрита, туберкулезный артрит.

4. Консультация окулиста и осмотр щелевой лампой.

5. Покой пораженного сустава в острый период; ибупрофен в суспензии 100 мг/5 мл для приема внутрь 30 мг/кг массы тела (450 мг в сутки в 2 приема после еды); местно аппликации с диметилсульфоксидом (Димексидом*) (в разведении 1:1) на область правого коленного сустава. *Прогноз* благоприятный при своевременной диагностике и лечении.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Какие препараты остаются основным средством лечения всех форм ювенильного идиопатического артрита?

2. Какие лекарственные средства относятся к препаратам второй линии?

3. Какие препараты из группы НПВП применяются наиболее часто?

4. Какие генно-инженерные биологические препараты используются в лечении ЮА?

5. Какие блокаторы ФНО применяются в лечении ЮА?

6. В каких случаях применяют Абатацепт? К какой группе препаратов он относится?

7. В каких случаях применяют канакинумаб и тоцилизумаб? К какой группе препаратов они относятся? Каков механизм их действия?

8. Какому глюкокортикоидному препарату для внутрисуставного введения отдается предпочтение в РФ?

9. Факторы неблагоприятного прогноза при различных вариантах течения ЮА?

10. Показания к хирургическому лечению? Виды оперативного вмешательства?

11. Возможности немедикаментозного лечения ЮА?

12. направления диспансерного наблюдения при ЮА?

13. Существуют ли методы первичной профилактики ЮА?

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации. Юношеский артрит. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017.
2. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.7: Диффузные заболевания соединительной ткани (семинар 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам детской ревматологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, лечению, алгоритмам ведения и реабилитации пациентов с ювенильным дерматомиозитом (ЮДМ).
- Изучить федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с ювенильным дерматомиозитом.
- Закрепить практические навыки по диагностике, лечению и диспансерному наблюдению детей с ЮДМ и системной красной волчанкой (СКВ).

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при ЮДМ и СКВ.
- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию ювенильного дерматомиозита и системной красной волчанки у детей.
- Клиническую картину состояний, требующих экстренной и неотложной помощи детям.
- Современные методы терапии диффузных заболеваний соединительной ткани (ДЗСТ) у детей.
- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию диффузных заболеваний соединительной ткани в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Оказывать медицинскую помощь при неотложных состояниях.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.

- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с ДЗСТ.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Алгоритмами оказания медицинской помощи при неотложных состояниях.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии ДЗСТ у детей; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

Ювенильный дерматомиозит:

- Определение.
- Эпидемиология.
- Этиология. Патогенез.
- Классификация.
- Клиническая картина. Варианты течения.
- Диагностика (лабораторная, инструментальная).
- Дифференциальный диагноз.
- Лечение: консервативное, хирургическое, немедикаментозное.
- профилактика и диспансерное наблюдение.
- Исходы и прогноз.

Варианты течения ЮДМ (Л.А. Исаева, М.А. Жвания).

Течение	Критерии
Острое (10%)	Бурное начало (тяжелое состояние больного развивается в течение 3–6 недель) Высокая лихорадка Яркий дерматит Прогрессирующая мышечная слабость Нарушение глотания и дыхания Болевой и отечный синдромы Висцеральные проявления
Подострое (80–85%)	Полная клиническая картина проявляется в течение 3–6 месяцев (иногда в течение 1 года) Развитие симптомов – постепенное Субфебрильная температура тела Висцеральные поражения встречаются реже Характерно для большинства больных
Первично-хроническое (5–10%)	Постепенное начало и медленное прогрессирование симптомов на протяжении нескольких лет Дерматит Гиперпигментация Гиперкератоз Минимальная висцеральная патология Преобладают общие дистрофические изменения, атрофия и склероз мышц Отмечается склонность к развитию кальцинатов и контрактур

Диагностические критерии дермато- и полимиозита (К. Tanimoto и соавт., 1995).

Критерии	Характеристика
----------	----------------

Кожные изменения	<ol style="list-style-type: none"> 1. Гелиотропная сыпь (красно-фиолетовая отечная эритема на верхних веках) 2. Симптом Готтрона (красно-фиолетовая кератотическая атрофическая эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев) 3. Эритема на разгибательной поверхности суставов (приподнятая красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями)
Признаки полимиозита	<ol style="list-style-type: none"> 1. Проксимальная мышечная слабость (верхних или нижних конечностей), прогрессирующая в течение нескольких недель или месяцев, в сочетании с дисфагией / поражением дыхательной мускулатуры или при их отсутствии 2. Повышение уровня КФК или альдолазы в сыворотке крови 3. Мышечная боль (пальпаторная или спонтанная) 4. Положительные анти-Jo-1-антитела (гистидил-тРНК-синтетаза) 5. Миогенные изменения на ЭМГ (короткая продолжительность, полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными фибрилляционными потенциалами) 6. Недеструктивный артрит или артралгии 7. Системные признаки воспаления (температура тела выше 37°C в подмышечной области, повышение уровня СРБ или СОЭ > 20 мм/ч) 8. Морфологическое подтверждение мышечного воспаления (воспалительная инфильтрация скелетных мышц с дегенерацией или некрозом, активный фагоцитоз, активная регенерация)
<p align="center">Диагноз дерматомиозита может быть установлен при наличии как минимум 1 из кожных критериев в сочетании с 4 критериями полимиозита.</p>	

Оценка степени активности ЮДМ (Л.А. Исаева, М.А. Жвания).

Степень активности	Критерии
IV (максимальная)	<p>Фебрильная или субфебрильная температура тела Резко выражен дерматит, сосудистый стаз с явлениями капиллярита ладоней и стоп Очаговый и диффузный отек кожи и подкожной клетчатки Нередко встречается суставной синдром Резко выражена мышечная слабость, вплоть до полной бездвигательности, с болевым синдромом и отеком мышц Кардит, полисерозит, интерстициальное поражение легких Значительно повышен уровень ферментов мышечного распада</p>
Миопатический криз	<p>Крайняя степень тяжести поражения поперечно-полосатых мышц, включая дыхательные, гортанные, глоточные, диафрагмальные и др., с некротическим панмиозитом в основе Полная бездвигательность больного Миогенный бульбарный паралич Миогенный паралич дыхания (ограничение экскурсии грудной клетки до 0,2 см) Жизнеугрожающее состояние вследствие недостаточности гиповентиляционного типа</p>
II (умеренная)	<p>Температура тела нормальная или субфебрильная Кожный, миопатический и болевой синдромы выражены умеренно Умеренное повышение уровней ферментов мышечного распада (уровень КФК и АЛТ иногда может не превышать норму) Висцеральная патология неяркая</p>
I (минимальная)	<p>Нормальная температура тела Неяркая лиловая эритема в области верхних век и над суставами Мышечная слабость скрытая или умеренная, обнаруживается преимущественно при нагрузке Стойкие сухожильно-мышечные контрактуры Иногда отмечаются гнусавый оттенок голоса, очаговый миокардит Лабораторные показатели, как правило, в пределах нормы</p>

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы,
- чтение рентгенограмм,
- решение ситуационных задач,
- отработка практических навыков: интерпретация результатов различных методов исследования, составление плана обследования при подозрении на СКВ и ЮДМ; разработка плана лечения миопатического криза.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Перечислите диагностические критерии данного заболевания.
3. Как называются кожные изменения на лице? Каков характер патоморфологических изменений в почках?
4. Оцените имеющиеся дополнительные методы исследования. Почему отмечается снижение числа лейкоцитов и тромбоцитов?
5. Назовите принципы лечения данного заболевания.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 14 лет, поступила для обследования с жалобами на полиартралгии в течение последних 4 мес, длительный субфебрилитет, повышенную утомляемость. Начало данного заболевания связывает с перенесенной ОРВИ, протекавшей с высокой лихорадкой. На фоне сохраняющегося субфебрилитета девочка отдыхала летом в Турции, после чего указанные жалобы усилились, появились высыпания в виде пятен красного цвета на лице.

Анамнез жизни: до настоящего заболевания ребенок рос и развивался нормально, болел 2-3 раза в год ОРВИ, протекавшими обычно.

Объективно: состояние средней тяжести. Больная правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожный покров бледный, отмечаются бледно окрашенные эритематозно-дескваматозные элементы на лице, преимущественно на щеках и переносице. Пастозность век. Имеются изменения суставов в виде припухлости и умеренной болезненности лучезапястных, локтевых и голеностопных суставов. Подмышечные, задние шейные и кубитальные лимфоузлы умеренно увеличены. В легких перкуторный звук ясный легочный, дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро, левая - на 1 см кнутри от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул оформленный, мочеиспускание не нарушено.



Эритематозно-дескваматозные элементы



Затруднения движений в лучезапястных суставах

ОАК: RBC - $4,2 \times 10^{12}/л$; Hgb - 100 г/л; WBC - $1,5 \times 10^9/л$; П/я - 2%; NEU - 62%; EOS - 2%; LYM - 31%; MON - 3%; PLT - $90 \times 10^9/л$; СОЭ - 50 мм/ч.

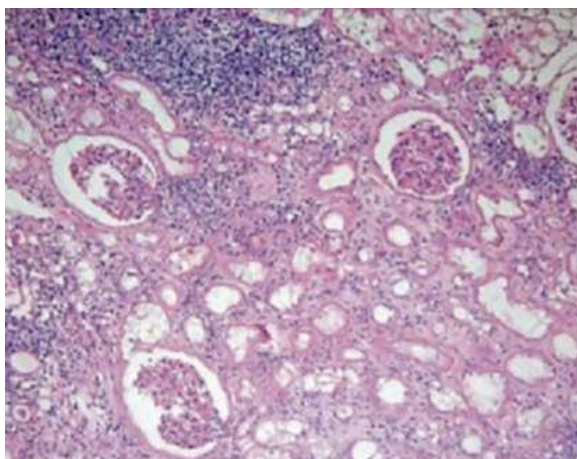
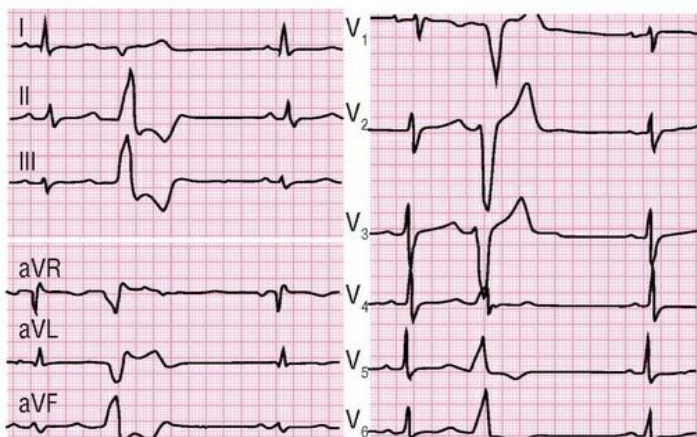
ОАМ: удельный вес - 1012; белок - 1,32%; LEU - 3-4 в поле зрения; эпителиальные клетки - 3-4 в поле зрения; RBC - 20-25 в поле зрения.

Биохимический анализ крови: общий белок - 60 г/л; альбумины - 46%; глобулины: α_1 - 5%; α_2 - 12%; β - 5%; γ - 32%; серомукоид - 0,8; АЛТ - 32 ЕД/л; АСТ - 25 ЕД/л; мочевины - 4,5 ммоль/л; креатинин - 98 ммоль/л.

Проба Зимницкого: удельный вес - 1008-1014; дневной диурез - 320 мл; ночной диурез - 460 мл.

Клиренс эндогенного креатинина - 80 мл/мин.

ЭКГ: одиночные левожелудочковые экстрасистолы.



Пункционная биопсия почки

1. Системная красная волчанка, острое течение, активность III степени. Волчаночный нефрит. Диагноз поставлен на основании: жалоб на субфебрилитет, болей в суставах, высыпаний на коже лица; *данных объективного обследования (кожный синдром* - в виде эритемы на скуловой части лица; *суставной синдром* - умеренная припухлость мелких и крупных суставов без их деформации, микрополиадения; *нефритический синдром* - пастозность век, микрогематурия, нарушение концентрационной и фильтрационной функций почек), данных лабораторного исследования (цитопенический синдром: лейкопения и тромбоцитопения, выраженное повышение СОЭ, увеличение уровня белков острой фазы).

2. Эритема на скуловой области, дискоидные высыпания на коже лица, груди, конечностей; фотосенсибилизация; язвы слизистой полости рта; неэрозивный артрит; серозит (плеврит, перикардит); персистирующая протеинурия (500 мг/сут и более); неврологические нарушения (судороги, психоз); гематологические нарушения (лейкопения менее 4×10^9 /л, тромбоцитопения менее 100×10^9 /л, гемолитическая анемия); иммунные нарушения (обнаружение антинуклеарных антител в повышенном титре).

3. Симптом «бабочки». При пункционной биопсии почек обнаруживают неспецифические мезангиомембранозные изменения, часто с фибропластическим компонентом. Характерными являются: свободно лежащие в почечной ткани измененные ядра (гематоксилиновых телец), капиллярные мембраны клубочков в виде проволочных петель, отложение на базальной мембране клубочков фибрина и иммунных комплексов в виде плотных депозитов.

4. ОАК: тромбоцитопения, лейкопения, повышение СОЭ. ОАМ: протеинурия, гематурия. Проба Зимницкого: нарушение канальцево-целовой функции (никтурия). Снижение скорости клубочковой фильтрации. *Цитопенический синдром* обусловлен реакцией антиген-антитело против собственных клеток крови.

5. ГКС; при отсутствии эффекта - цитостатические препараты; посиндромная терапия в зависимости от ведущих органных поражений. Лечение назначает специалист ревматолог.

4. Задания для групповой работы

Задание:

1. Назовите клинические проявления миопатического криза при ЮДМ.

2. Составьте план лечения миопатического криза при ювенильном дерматомиозите.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Назовите методы лабораторной диагностики при ЮДМ.
2. Исследование каких показателей включает в себя иммунологический анализ крови при ЮДМ?

3. Методы инструментальной диагностики при ЮДМ?

4. С какой целью проводятся консультации окулиста с обязательной биомикроскопией глаза пациентам, получающим ГКС?

5. Какие препараты назначаются при ЮДМ для индукции ремиссии (3-6 мес)?

6. Показания для проведения пульс-терапии метилпреднизолоном.

7. Какое ЛС является препаратом выбора при интерстициальном поражении легких при ЮДМ?

8. Назовите показания для проведения плазмафереза.

9. Показания для применения генно-инженерного биологического препарата ритуксимаба при ЮДМ?

10. Показания для хирургического лечения при ЮДМ?

11. Суть вторичной профилактики при ЮДМ?

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации. Ювенильный дерматомиозит. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2017

2. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 4.7: Диффузные заболевания соединительной ткани (практическое занятие 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам детской ревматологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, лечению, алгоритмам ведения и реабилитации пациентов с ювенильной системной склеродермией.

- Закрепить практические навыки по диагностике, лечению и диспансерному наблюдению детей с диффузными заболеваниями соединительной ткани (ДЗСТ).

Обучающийся должен знать:

- Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи при ДЗСТ.

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию ювенильной системной склеродермии.

- Современные методы терапии и реабилитации при ювенильной системной склеродермии.

- Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию диффузных заболеваний соединительной ткани в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с ювенильной системной склеродермией.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии ДЗСТ у детей.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Ювенильная системная склеродермия:

- Эпидемиология.
- Классификация.
- Этиология и патогенез.
- Клиническая картина.
- Критерии диагностики.
- Лабораторная диагностика.
- Лечение. Медикаментозная терапия: ГКС, цитотоксические средства и антифибротические препараты.
- Прогноз.

Предварительные диагностические критерии ювенильной ССД, разработанные европейскими ревматологами (Pediatric Rheumatology European Society, 2004)

«Большие» критерии	<ul style="list-style-type: none"> • Склероз/индурация. • Склеродактилия (симметричное утолщение, уплотнение и индурация кожи пальцев). • Синдром Рейно.
«Малые» критерии	<ul style="list-style-type: none"> • <i>Сосудистые:</i> — изменения капилляров ногтевого ложа по данным капилляроскопии; — дигитальные язвы. • <i>Гастроинтестинальные:</i> — дисфагия;

	<ul style="list-style-type: none"> — гастроэзофагеальный рефлюкс. • <i>Почечные:</i> — почечный криз; — появление АГ. • <i>Кардиальные:</i> — аритмия; — сердечная недостаточность. • <i>Легочные:</i> — легочный фиброз (по данным КТ и рентгенографии); — нарушение диффузии легких; — легочная гипертензия. • <i>Скелетно-мышечные:</i> — сгибательные сухожильные контрактуры; — артрит; — миозит. • <i>Неврологические:</i> — нейропатия; — синдром карпального канала. • <i>Серологические:</i> — антинуклеарный фактор; — специфические антитела (Scl-70, антицентромерные, РМ- Scl).
--	---

Для установления диагноза необходимо 2 больших и по крайней мере 1 малый критерий

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий:

- клинические разборы больных с ДЗСТ;
- чтение рентгенограмм; результатов КТ и др.;
- отработка практических навыков (интерпретация результатов различных методов исследования; разработка плана обследования при ДЗСТ; разработка плана лечения при ДЗСТ).

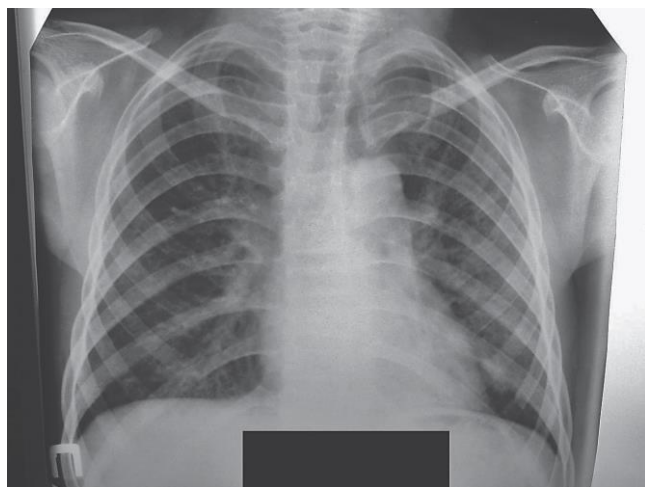
3. Задания для групповой работы

Задание:

А) Ответить на вопросы:

1. В чем основа легочной патологии при системной склеродермии?
2. Частота поражения легких при системной склеродермии у детей?
3. В чем состоит особенность пневмофиброза при системной склеродермии?

Б) Опишите рентгенограмму легких пациента с системной склеродермией:



Ответы:

А) Поражение легких.

- Основа легочной патологии — интерстициальное поражение легких (диффузный альвеолярный, интерстициальный и перибронхиальный фиброз).

- Развивается у 28–40% больных ювенильной ССД. Утолщение стенок альвеол, снижение их эластичности, разрыв альвеолярных перегородок приводит к образованию кистоподобных полостей и очагов буллезной эмфиземы. Фиброз сначала развивается в базальных отделах, затем становится диффузным, формируется «сотовое легкое».

- Особенность пневмофиброза — поражение сосудов с развитием легочной гипертензии (вторичная легочная гипертензия), однако формирование легочной гипертензии возможно и при отсутствии пневмосклероза (первичная легочная гипертензия). У детей легочную гипертензию выявляют редко, лишь у 7% больных, и считают неблагоприятным прогностическим признаком.

Зачастую клинические проявления легочного процесса отсутствуют, изменения обнаруживают лишь при инструментальном обследовании. Функция внешнего дыхания нарушается раньше, чем появляются рентгенологические признаки. Снижаются жизненная емкость легких и диффузионная способность, в поздней стадии нарушения носят рестриктивный тип. При рентгенографии легких отмечают симметричное усиление и деформацию легочного рисунка, двусторонние сетчатые или линейно-нодулярные тени, наиболее выраженные в базальных участках легких, иногда общий «мутный» фон. Большое значение для оценки состояния легких имеет КТ с высоким разрешением, которая позволяет обнаружить начальные изменения в легких, симптом «матового стекла».

Б) «Сотовое легкое» при системной склеродермии.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Суть патогенеза системной склеродермии?
2. Эпидемиология системной склеродермии?
3. Варианты течения и степени активности заболевания?
4. Особенности клинической картины ювенильной системной склеродермии?
5. Опишите стадии кожного синдрома при ювенильной системной склеродермии.
6. Варианты кожного синдрома при ювенильной системной склеродермии?
7. Опишите клиническую картину синдрома Рейно.
8. Причины и частота развития синдрома Рейно?
9. Какие специфические для склеродермии антитела выявляют при иммунологическом исследовании? Частота их выявления?
10. Какие группы медикаментозных препаратов применяют для базисной терапии ювенильной системной склеродермии?
11. В какой суточной дозе назначается преднизолон или метилпреднизолон?
12. Показания для назначения Циклофосфида?
13. С какой целью применяют пеницилламин при ювенильной системной склеродермии?

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. **НАИБОЛЕЕ ВЫРАЖЕНЫ ИЗМЕНЕНИЯ КОЖИ В ВИДЕ ИНДУРАЦИИ И АТРОФИИ ПРИ**
 - А) узелковом полиартериите
 - Б) склеродермии
 - В) системной красной волчанке
 - Г) ювенильном ревматоидном артрите
2. **ФАКТОРОМ, ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИМ К РАЗВИТИЮ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ, МОЖЕТ БЫТЬ**
 - А) переохлаждение
 - Б) возраст до 3-х лет
 - В) полигиповитаминоз
 - Г) гиперинсоляция
3. **ЛЕЙКОПЕНИЯ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ**
 - А) волчаночном нефрите
 - Б) наследственном нефрите
 - В) узелковом полиартериите

Г) дисметаболической нефропатии

4. АМИЛОИДОЗ ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ ПРИ

- А) хроническом пиелонефрите
- Б) дисметаболической нефропатии
- В) ревматоидном артрите
- Г) тубулоинтерстициальном нефрите

5. ДИАГНОЗ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ ПОДТВЕРЖДАЮТ

- А) лейкопения
- Б) периорбитальная эритема
- В) периорбитальная эритема + дисфагия
- Г) LE-клетки

Ответы:

1 – Б
2 – Г
3 – А
4 – В
5 – Г

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Раздел 5. Вопросы оказания паллиативной медицинской помощи в педиатрии.

Тема 5.2: Оценка и фармакотерапия болевого синдрома у детей (семинар 6 ч)

Цель: Повысить уровень знаний ординаторов в области оказания паллиативной медицинской помощи детям, оценки и купирования боли у детей, оказания психологической помощи детям, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи, и членам их семей.

Задачи:

- Изучить порядок оказания паллиативной медицинской помощи детям (приказ Министерства здравоохранения РФ от 14 апреля 2015 г. № 193н с изменениями и дополнениями от 28 июня 2018 г.).

- Рассмотреть клинические рекомендации ВОЗ (2012 г.), Ассоциации детской паллиативной медицины (2013 г.) по лечению персистирующей боли у детей.

- Изучить клиническую фармакологию обезболивающих лекарственных препаратов, в том числе наркотических и психотропных лекарственных препаратов.

- Рассмотреть порядок назначения и выписывания обезболивающих лекарственных препаратов, в том числе наркотических и психотропных лекарственных препаратов, включенных в списки II и III Перечня наркотических средств, психотропных веществ и их прекурсоров, подлежащих контролю в Российской Федерации.

Обучающийся должен знать:

- порядок оказания паллиативной медицинской помощи детям (приказ Министерства здравоохранения РФ от 14 апреля 2015 г. № 193н с изменениями и дополнениями от 28 июня 2018 г.).

- Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи.

- Принципы и правила оказания паллиативной медицинской помощи детям.

Обучающийся должен уметь:

- Оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи.

- Оказывать паллиативную медицинскую помощь детям.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи.

- Порядками направления детей с ограничением их жизнедеятельности в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Особенности болевого синдрома у детей.
- Дифференциальные характеристики ноцицептивной и нейропатической боли у детей.
- Оценка болевого синдрома у детей. Методы оценки и объективизации боли.
- Принципы фармакотерапии болевого синдрома.
- Клиническая фармакология наркотических анальгетиков.
- Клиническая фармакология ненаркотических анальгетиков.
- Клинические рекомендации ВОЗ (2012 г.), Ассоциации детской паллиативной медицины (2013 г.) по лечению персистирующей боли у детей.
- Адьювантные анальгетики. Правила перехода наркотических анальгетиков.

Справочная информация по теме занятия

Группы детей, нуждающиеся в паллиативной медицинской помощи

Группы детей	Примеры
<u>Группа 1</u> Угрожающие жизни заболевания, при которых куративное лечение существует, но оно может быть неэффективным.	<ul style="list-style-type: none">• злокачественные новообразования;• необратимые органические поражения сердца, печени, почек.
<u>Группа 2</u> Заболевания, при которых длительное интенсивное лечение направлено на продление жизни и позволяет вести нормальную активность, но возможна преждевременная смерть.	<ul style="list-style-type: none">• муковисцидоз;• мышечная дистрофия Дюшена;• ВИЧ/СПИД
<u>Группа 3</u> Прогрессирующие тяжелые заболевания, длящиеся долгие годы, при которых куративное лечение не существует, а проводится только паллиативная терапия.	<ul style="list-style-type: none">• болезнь Баттена;• мукополисахаридоз;• нейромышечные или нейродегенеративные заболевания.
<u>Группа 4</u> Необратимые, но не прогрессирующие заболевания, вызывающие тяжелые нарушения, которые приводят к осложнениям и вероятной преждевременной смерти.	<ul style="list-style-type: none">• детский церебральный паралич;• различные нарушения после повреждения спинного или головного мозга;• сложный спектр потребностей в медицинской помощи и уходе и высокий риск развития непредсказуемого угрожающего жизни состояния.

Инструменты оценки боли

QUESTT – инструмент для оценки боли у детей:

Q (Question) – Вопрос – на вопросы отвечает ребенок или его родители/опекуны, если он не способен это сделать сам.

U (Use) – Используйте подходящие шкалы оценок.

E (Evaluate) – Оценивайте поведение и психологические изменения.

S (Secure) – Обеспечивайте вовлечение семьи.

T (Take) – Принимайте во внимание причину боли.

T (Take) – Принимайте меры и оценивайте результаты

Шкалы оценки боли

1.	Для новорожденных и детей в возрасте до года	<ul style="list-style-type: none"> • Neonatal Infant Pain Scale, NIPS
2.	Для детей до 3 лет:	<ul style="list-style-type: none"> • шкала оценки лица, движений ног, активности, плача, спокойствия (FLACC scale); • шкала тактильной и визуальной оценки боли (TVP scale).
3.	Для детей от 3 до 7 лет:	<ul style="list-style-type: none"> • физиогномическая шкала (Face scale); • шкала оценки рук (Hand scale); • инструмент оценки боли Эланда (Eland bode tool).
4.	Для детей старше 7 лет:	<ul style="list-style-type: none"> • визуальная аналоговая шкала; • цифровая шкала; • вербальная шкала; • шкала оценки рук (Hand scale).

Типы боли

Тип боли	Патофизиология боли	Локализация	Характер	Иррадиация боли/ сенсорная дисфункция	Примеры
Ноцицептивная боль Поверхностная соматическая боль	Возникает в ноцицепторах на коже, слизистой оболочке рта, носа, уретры, ануса. Ноцицептивный стимул очевиден	Хорошо локализована	Обычно острая, может быть жгучей или покалывающей	Нет	Абсцесс. Послеоперационная боль от хирургического шва. Кожная рана. Ожог кожи.
Ноцицептивная боль Глубокая соматическая боль	Возникает в ноцицепторах в мышцах, сухожилиях, суставах и соединительных тканях. Ноцицептивный стимул очевиден	Обычно хорошо локализована. Локализация идентифицируется при пальпации	Обычно притупленная, или хорошо ощущаемая, или пульсирующая	В некоторых случаях иррадирует в кожу над пораженной областью. Не связана с сенсорной дисфункцией	Боль при метастазах в кости. Переломы. Мышечные судороги. Вазоокклюзия при серповидноклеточной анемии
Ноцицептивная боль Висцеральная боль	Возникает в ноцицепторах во внутренних органах, таких, как печень, поджелудочная железа, плевра и брюшная полость	Плохо локализована, рассеяна. Пальпация этой области может привести к возникновению соматического компонента боли (деиннервация)	Обычно неявная, притупленная, хорошо ощущаемая, напряженная, глубоко давящая, м.б. со спазмами, сжимающая или коликообразная. Тошнота, рвота и повышенное потоотделение – частые симптомы	В некоторых случаях боль иррадирует в кожу и сопровождается теми же болевыми ощущениями, что и большой орган. Не связана с сенсорной дисфункцией	Боль при гиперацидном гастрите или запоре. Боль, вызванная растяжением капсулы печени при метастазах, растяжением плевры при плеврите, например, при пневмонии или туберкулезе
Нейропатическая боль	Возникает в различных местах, не всегда зависит от стимулов	Плохо локализована, рассеяна в районе сенсорной дисфункции	Трудно описать. В разных странах могут использоваться различные термины: покалывающая, игольчатая боль. Острая или стреляющая. Боль может быть персистирующей и рецидивирующей	Ощущается в зоне иннервации поврежденного нерва. Может распространение. Связана с сенсорной дисфункцией (дизестезия, гипостезия, гиперестезия или аллодиния)	Центральная нейропатическая боль при повреждении спинного мозга Болезненная периферическая нейропатия при ВИЧ/СПИД, раке или противораковом лечении (например химиотерапия с винкристином). Фантомная боль.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий (клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка и измерение болевого синдрома с помощью различных «инструментов»)).

Инструкция: выбрать один правильный ответ

1. ХРОНИЧЕСКАЯ БОЛЬ У ОНКОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ МОЖЕТ БЫТЬ СЛЕДСТВИЕМ:

- А. Специального противоопухолевого лечения.
- Б. Распространение опухолевого процесса.
- В. Проявление сопутствующей патологии.
- Г. Верно А и Б.
- Д. Верно А, Б и В.

2. К НОЦИГЕННОЙ БОЛИ ОТНОСИТСЯ:

- А. Соматическая боль.
- Б. Висцеральная боль.
- В. Аллодиния.
- Г. Каузалгия.
- Д. Верно А и Б.
- Е. Верно А и В.

3. НОЦИГЕННАЯ БОЛЬ ВЫЗЫВАЕТСЯ ПОВРЕЖДЕНИЕМ:

- А. Внутренних органов, серозных оболочек, сосудов.
- Б. Костей, суставов, сухожилий, связок, мягких тканей.
- В. Периферических и центральных нервных структур.
- Г. Верно А и Б.
- Д. Верно Б и В.

4. В РЕЗУЛЬТАТЕ ОРГАНИЧЕСКИХ ИЛИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ И ЦЕНТРАЛЬНЫХ НЕРВНЫХ СТРУКТУР ВОЗНИКАЕТ:

- А. Соматическая боль.
- Б. Висцеральная боль.
- В. Нейропатическая боль.
- Г. Верно А и Б.
- Д. Все верно.

5. ЧРЕЗМЕРНО СИЛЬНОЕ ПАТОЛОГИЧЕСКОЕ БОЛЕВОЕ ОЩУЩЕНИЕ, ВОЗНИКАЮЩЕЕ ПРИ НЕБОЛЕВЫХ РАЗДРАЖИТЕЛЯХ, ЭТО:

- А. Гипестезия.
- Б. Гипоалгезия.
- В. Аллодиния.
- Д. Гиперестезия.
- Д. Гипералгезия.

6. УКАЖИТЕ МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛИ ПРИ РАКЕ:

- А. Периферический.
- Б. Центральный.
- В. Психологический.
- Г. Верно А и В.
- Д. Верно А, Б и В.

7. ФАКТОРАМИ, ВЛИЯЮЩИМИ НА ВОСПРИЯТИЕ БОЛИ ПРИ РАСПОСТРАНЕНИИ ОПУХОЛЕВОГО ПРОЦЕССА, ЯВЛЯЮТСЯ:

- А. Физическое состояние пациента.
- Б. Психоэмоциональное состояние пациента.
- В. Социальный статус пациента.
- Г. Духовные потребности.
- Д. Верно А и Б.
- Е. Верно все перечисленное.

8. ПАТОГЕННОЕ ДЕЙСТВИЕ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛИ НА ОРГАНИЗМ ОБУСЛОВЛЕНО:

- А. Деадаптацией вследствие утраты защитной функции.
- Б. Расстройствами деятельности сердечно-сосудистой и центральной нервной систем.

- В. Формированием условий для развития вегетативных расстройств.
- Г. Верно А и Б.
- Д. Все верно.

9. ЦЕНТРАЛЬНОЕ МЕСТО В ЛЕЧЕНИИ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛИ У ОНКОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ ЗАНИМАЕТ:

- А. Этиологическая терапия.
- Б. Системная фармакология.
- В. Методы регионарной анестезии.
- Г. Деструктивная нейрохирургия.
- Д. Верно А и В.

10. Периферическим действием НЕ обладает нижеперечисленные анальгетики:

- А. Производные салициловой кислоты.
- Б. Опиоиды.
- В. Нестероидные противовоспалительные средства.
- Г. Производные пиразолона.
- Д. Верно Б и Г.

11. НЕНАРКОТИЧЕСКИЕ АНАЛЬГЕТИКИ ОБЛАДАЮТ ПЕРЕЧИСЛЕННЫМИ СВОЙСТВАМИ, КРОМЕ:

- А. Эффективны при острой и хронической боли различной этиологии.
- Б. Имеют верхний предел анальгезии.
- В. Вызывают толерантность.
- Г. Обладают жаропонижающим действием.
- Д. Отличаются от опиоидов механизмом действия.

12. ЦЕНТРАЛЬНЫМ АНАЛЬГЕТИЧЕСКИМ ДЕЙСТВИЕМ ОБЛАДАЮТ:

- А. Производные пиразолона.
- Б. Нестероидные противовоспалительные средства.
- В. Опиоиды.
- Г. Верно А и В.
- Д. Верно А и Б.

13. ПРИ ЛЕЧЕНИЕ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛИ ОНКОЛОГИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА АНАЛЬГЕТИКИ НАЗНАЧАЮТСЯ:

- А. Ступенчато от слабого к более сильному.
- Б. Наиболее сильные.
- В. По желанию пациента.
- Г. При непереносимых болях.
- Д. Верно Б и Г.

14. ПРИ СИСТЕМНОЙ ФАРМАКОТЕРАПИИ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛИ ОПИОИДЫ ПРЕДПОЧТИТЕЛЬНО ВВОДИТЬ:

- А. Внутримышечно.
- Б. Внутривенно.
- В. Перорально.
- Г. Трансдермально.
- Д. Верно В и Г.
- Е. Все верно.

15. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ХРОНИЧЕСКОЙ ОНКОЛОГИЧЕСКОЙ БОЛИ ДОЗА НАРКОТИЧЕСКОГО АНАЛЬГЕТИКА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ:

- А. Распространенностью опухолевого процесса.
- Б. Возрастом пациента.
- В. Физическим статусом пациента.
- Г. Наличием патологии ЦНС.
- Д. Верно Б, В и Г.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задачи

1. Главные принципы оценки боли?
2. Проведите оценку боли пациента.

3. Какие шкалы оценки боли Вы можете использовать?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

10-летнюю Д. с диссеминированной лимфомой и поражением головного мозга и брюшной полости положили в детское отделение для решения вопроса о проведении химиотерапии и обезболивающей/симптоматической терапии. Ее мама погибла в автокатастрофе 2 года назад, поэтому отец девочки – единственный опекун, который еще заботится о двух младших детях. Ваша первоочередная задача – обезболить, после чего Вы и Ваши коллеги сможете решать, назначать пациентке химиотерапию или нет. 10-летняя Джейн способна отвечать на любые вопросы по поводу своей боли.

1-2. Главные принципы оценки боли:

- Правильная оценка боли – ключ к хорошему обезболиванию.
- Боль может прогрессировать и изменяться стремительно, поэтому важно оценивать боль в динамике систематически.
- Вся информация о боли у ребенка должна оформляться документально.
- Помните о целях оценки и измерения боли.
- Боль субъективна, поэтому необходимо, чтобы ребенок рассказал вам о своей боли.
- QUESTT .

Вопросы к Д.:

- У тебя что-то болит?
- Ты можешь показать, где у тебя болит?
- Еще где-то болит?
- Когда началась боль?
- Можешь ли ты с помощью слов описать свою боль?

Вам необходимо узнать о предыдущей истории болезни Д., например:

- Как долго она болела?
- Что она знает о своей болезни?
- Получает ли она какие-то препараты?
- Имела ли место боль раньше, и если да, то какие лекарства она принимала и какова была их эффективность?
- Принимает ли она сейчас какие-то дополнительные препараты / лекарства нетрадиционной медицины

3. Использование шкал оценки боли. Можно предложить , например:

- физиогномическую (шкала лиц);
- шкалу оценки рук;
- инструмент оценки боли Эланда;
- визуально-аналоговую шкалу;
- количественную шкалу оценки боли;
- вербальную шкалу оценки.

Документальное оформление. Убедитесь, что всю информацию о боли Д. Вы отразили в истории болезни.

4. Задания для групповой работы

Задание № 1.

1. Вы работаете с коллегой-врачом, который не хочет давать анальгетики маленькому ребенку, так как считает, что дети не испытывают боли. Что вы можете сделать в данном случае?

Продумайте, что вы скажете по поводу боли у детей?

Ответ:

- Будете убеждать, что дети чувствуют боль, они даже более чувствительны, чем взрослые.
- Расскажите, что, действительно, раньше считали, что дети неврологически незрелые и поэтому не способны испытывать боль. Но это неверно.

- Напомните, что «детская» боль является реальностью и только ребенок может сказать, болит у него или нет.
- Обдумайте мифы про боль у детей.
- Обдумайте типы боли у детей.

Задание № 2.

1. Объясните суть *инструмента оценки боли Эланда*.
2. Проведите измерение боли с помощью инструмента оценки боли Эланда.

Ответ:

Инструмент оценки боли Эланда помогает оценить боль в разных локализациях и различной интенсивности. Попросите ребенка определить боль с помощью цвета – «нет боли» (напр., зеленый), «слабая боль» (напр., желтый), «умеренная боль» (напр., оранжевый), «сильная боль» (напр., красный). Потом предложите ему раскрасить картинки тела человека, используя выбранные цвета в соответствующих местах.

Шкала цвета Эланда:

- нет боли;
- слабая боль;
- умеренная боль;
- сильная боль.

Задание № 3.

1. Объясните суть *шкалы оценки рук*
2. Проведите измерение боли с помощью инструмента шкалы оценки рук.

Ответ:

Шкала оценки рук может использоваться как взрослыми, так и детьми. Она показывает колебание шкалы от отсутствия боли (сжатая в кулак рука), до очень сильной боли (полностью разжатая рука):

- отсутствие боли;
- немного болит;
- болит чуть сильнее;
- болит еще больше;
- сильно болит;
- очень сильно болит.

Задание № 4.

1. Объясните суть *инструмента количественной шкалы оценки боли*.
2. Проведите измерение боли с помощью инструмента количественной шкалы оценки.

Ответ:

Количественная шкала оценки представлена горизонтальной линией с делением от 0 до 10, при этом 0 – отсутствие боли, 10 – очень сильная боль. Шкала может дополнительно включать и вербальное описание. Например, не болит, умеренная боль и т.д.:

- отсутствие боли;
- умеренная боль;
- очень сильная боль.

Визуально-аналоговая шкала

Это вертикально расположенная шкала количественной оценки боли. Детей просят положить пальцы на ту высоту шкалы, с которой они ассоциируют свои болевые ощущения. Верхушка шкалы означает «очень-очень сильная боль», основание – «вообще нет боли».

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Какой приказ регламентирует порядок оказания паллиативной медицинской помощи детям?
2. Каким категориям больных оказывается паллиативная медицинская помощь?
3. Кто принимает решение о направлении ребенка на оказание ПМП?

4. Функции выездной патронажной службы ПМП детям?
5. Функции отделения ПМП детям?
6. Какие функции осуществляет хоспис для детей?
7. Механизмы, лежащие в основе боли.
8. Назовите 3 основных принципа ведения болевого синдрома.
9. «Инструменты» для оценки боли у детей.
10. «Инструменты» для измерения боли?
11. Шкалы оценки боли.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: выбрать один правильный ответ

1. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ ДОЛЖНА ОСУЩЕСТВЛЯТЬСЯ:

- А. Медицинскими работниками
- Б. Членами семьи и / или друзьями больного
- В. Социальными работниками и священнослужителями
- Г. Всеми перечисленными группами

2. ЦЕЛЬЮ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ ЯВЛЯЕТСЯ:

- А. Продление жизни
- Б. Проведение эутаназии
- В. Создание иллюзии противоопухолевого лечения
- Г. Улучшения качества жизни

3. КАКОЙ ГЛАВНЫЙ ПРАВОВОЙ АКТ В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ РЕГУЛИРУЕТ ВЗАИМООТНОШЕНИЯ В СФЕРЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ?

- А. Кодекс законов о труде РФ
- Б. Гражданский кодекс
- В. «Основы законодательства РФ об охране здоровья граждан»
- Г. Закон РСФСР «О здравоохранении» от 29 июля 1971 г.
- Д. Приказ министра здравоохранения РФ №1000

4. С КАКОГО ВОЗРАСТА ДОЛЖНО БЫТЬ ПОЛУЧЕНО ИНФОРМИРОВАННОЕ ДОБРОВОЛЬНОЕ СОГЛАСИЕ ПАЦИЕНТА НА МЕДИЦИНСКОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО?

- А. С 18 лет
- Б. 15 лет
- В. 16 лет
- Г. 21 год
- Д. 14 лет

5. КАКОЙ ПРАВОВОЙ ПОРЯДОК ОФОРМЛЕНИЯ ОТКАЗА ОТ МЕДИЦИНСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА?

- А. Нотариальное заверение
- Б. Устная форма
- В. Расписка, написанная пациентом собственноручно
- Г. Запись в истории болезни с подписями пациента и лечащего врача
- Д. подпись главного врача больницы

Ответы: 1 – Г; 2 – Г; 3 – В; 4 – Б; 5 – Г.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Хронические прогрессирующие заболевания у детей, требующие принятия медико-социальных решений. Под ред. Симаходского А.С., Эрмана Л.В., Ткаченко А. Санкт-Петербургский детский хоспис. СПб: Типография Михаила Фурсова, 2014.

Дополнительная:

1. Рекомендации ВОЗ по фармакологическому лечению персистирующей боли у детей с различными медицинскими заболеваниями (ВОЗ, 2012). www.icpcn.org.uk

Тема 5.2: Оценка и фармакотерапия болевого синдрома у детей (практическое занятие 4 ч).

Цель: Повысить уровень знаний ординаторов в области оказания паллиативной медицинской помощи детям, оценки и купирования боли у детей, оказания психологической помощи детям, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи, и членам их семей.

Задачи:

- Изучить порядок оказания паллиативной медицинской помощи детям (приказ Министерства здравоохранения РФ от 14 апреля 2015 г. № 193н с изменениями и дополнениями от 28 июня 2018 г.).

- Рассмотреть клинические рекомендации ВОЗ (2012 г.), Ассоциации детской паллиативной медицины (2013 г.) по лечению персистирующей боли у детей.

- Изучить клиническую фармакологию обезболивающих лекарственных препаратов, в том числе наркотических и психотропных лекарственных препаратов.

- Рассмотреть порядок назначения и выписывания обезболивающих лекарственных препаратов, в том числе наркотических и психотропных лекарственных препаратов, включенных в списки II и III Перечня наркотических средств, психотропных веществ и их прекурсоров, подлежащих контролю в Российской Федерации.

Обучающийся должен знать:

- порядок оказания паллиативной медицинской помощи детям (приказ Министерства здравоохранения РФ от 14 апреля 2015 г. № 193н с изменениями и дополнениями от 28 июня 2018 г.).

- Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи.

- Принципы и правила оказания паллиативной медицинской помощи детям.

Обучающийся должен уметь:

- Оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи.

- Оказывать паллиативную медицинскую помощь детям.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи.

- Порядками направления детей с ограничением их жизнедеятельности в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Подходы к обезболиванию у детей при различных видах боли. Нефармакологические методы. Фармакологические методы.

- Привыкание к наркотическим анальгетикам, синдром отмены. Риски формирования. Профилактика.

- Передозировка наркотических анальгетиков. Причины. Клиника. Неотложная помощь.

Справочная информация по теме занятия

Нефармакологические методы ведения болевого синдрома

Отвлекающие методы	Психологические методы
– тепло, холод, прикосновение/массаж, чередующая электрическая стимуляция нервов (Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation, TENS), иглоукалывание, вибрация, ароматерапия	– отвлечение внимания, психотехника наложения образа, релаксация, когнитивно-поведенческая терапия, музыкальная терапия, гипноз.
Помогают путем воздействия как на ребенка, так и на его родителей; могут уменьшать чувство страха. По существу, они представляют собой «копинг-стратегию», т.е. необязательно уменьшают интенсивность боли, но направлены на формирование способности индивида приспосабливаться к трудным обстоятельствам и	

использовать определенные средства для преодоления стресса и боли. По возможности, фармакологические методы обезболивания должны использоваться вместе с нефармакологическими.

Ответ на использование обезболивающих

Тип боли	Ответ
1. Ноцицептивная боль	- как на ненаркотические, так и на наркотические анальгетики
2. Нейропатическая боль может отвечать	- на обычные анальгетики, однако может требовать и назначения адъювантов.
3. Таламическая боль, вызванная таламическим возбуждением головного мозга	- плохо отвечает на анальгетики и адъюванты.

Лестница обезболивания ВОЗ

Шаг 1

Ненаркотические анальгетики +/- адъювант.

Шаг 2

Сильные наркотические анальгетики + ненаркотические анальгетики +/- адъювант.

Шаг 1

Ненаркотические анальгетики +/- адъюванты.

Широко используемыми анальгетиками 1-й ступени у детей являются:

Парацетамол (ацетаминофен)

- Через рот: доза насыщения – 20 мг/кг однократно, затем поддерживающая доза по 10–15 мг/кг каждые 4–6 часов.
- Ректально: доза насыщения 30 мг/кг однократно, затем поддерживающая доза по 20 мг/кг каждые 4–6 часов.
- При печеночной и почечной недостаточности необходимо снижение дозы и увеличение интервала до 8 часов.

Ибупрофен

- Через рот: по 5–10 мг/кг каждые 6–8 часов.
- Максимальная суточная доза 40 мг/кг.
- При ювенильном ревматоидном артрите – суточная доза 60 мг/кг, принятая за 4–6 приемов.
- Принимать во время еды.
- Избегать назначения при астме, низком уровне тромбоцитов, язвенной болезни и нарушении функции почек.

Дозы ненаркотических анальгетиков для обезболивания у новорожденных и детей

Новорожденные в возрасте от 1 до 29 дней:

- **Парацетамол**

По 5–10 мг/кг каждые 6–8 часов; максимум 4 дозы в сутки.

Младенцы в возрасте от 30 дней до 3 месяцев:

- **Парацетамол**

По 10 мг/кг каждые 4–6 часов, максимум 4 дозы в сутки.

Дети в возрасте 3–12 месяцев и 1–12 лет:

- **Парацетамол**

По 10–15 мг/кг каждые 4–6 часов, максимум 4 дозы в сутки, не более 1 грамма за один прием.

- **Ибупрофен**

По 5–10 мг/кг каждые 6–8 часов.

Шаг 2

**Наркотические анальгетики + ненаркотические анальгетики
+/- адьюванты.**

Наиболее часто используемые анальгетики 2-й ступени:

Сульфат морфина

- Существуют различные дозировки, например: 5 мг/5 мл, 10 мг/5 мл, 20 мг/5 мл и 100 мг/5 мл.
- Ребенок в возрасте 1–12 месяцев: 0,08–0,2 мг/кг через рот каждые 4 часа.
- Ребенок в возрасте старше 12 месяцев: 0,2–0,4 мг/кг через рот каждые 4 часа.

MST (медленно высвобождающийся морфин в таблетках)

- Морфин пролонгированного действия – доза определяется исходя из суточной потребности

Диаморфин

- Новорожденные и дети в возрасте до 1 года – суточная доза 0,15 мг/кг, разделенная на равные однократные дозы каждые 4 часа.
- Дети старше 1 года – суточная доза 0,3 мг /кг, разделенная на равные однократные дозы каждые 4 часа.

Другие сильнодействующие наркотические анальгетики:

Гидроморфон – в 7 раз сильнее морфина.

Фентанил

- Доступен в пластырях – необходимо 24–48 часов до достижения максимальной терапевтической дозы.
- «Размер» (или доза) пластыря рассчитывается на основании экви анальгетической суточной дозы морфина.
- Самый «маленький» фентаниловый пластырь для детей доступен в дозе 12 микрограмм, что эквивалентно 45 мг морфина в сутки, принятого через рот. После наклеивания пластыря необходимо около 12 часов, чтобы была достигнута эффективная доза в крови, поэтому другие анальгетики, такие как морфин (через рот каждые 4 часа), должны назначаться в течение 12 часов после первого наклеивания пластыря. Слабый наркотический анальгетик кодеина фосфат не рекомендован для использования у детей и не должен применяться вместе с такими сильными наркотиками, как морфин.

Дозы адьювантных анальгетиков

Амитриптилин	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Возраст от 2 до 12 лет:</u> 0,2–0,5 мг/кг (максимум 25 мг) на ночь. При необходимости можно увеличить дозу до 1 мг/кг два раза в день. • <u>Возраст 12–18 лет:</u> 10–25 мг на ночь через рот, при необходимости можно увеличить до 75 мг максимум. <p align="center"><i>Предпочтительно использовать у детей более старшего возраста из-за высокого риска побочных эффектов</i></p>
Карбамазепин	<ul style="list-style-type: none"> • 5–20 мг/кг в сутки в 2–3 приема. Увеличивать дозу постепенно, чтобы избежать побочных эффектов. <p align="center"><i>Лекарственное взаимодействие с антиретровирусными препаратами. Может вызвать панцитопению</i></p>
Габапентин	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Возраст 2–12 лет:</u> день 1-й – 10 мг/кг однократно, день 2-й – по 10 мг/кг два раза в день, день 3-й – по 10 мг/кг три раза в день. Поддерживающая доза – 10–20 мг/кг три раза в день. • <u>Возраст 12–18 лет:</u> день 1-й – 300 мг однократно, день 2-й – по 300 мг два раза в день и день 3-й – по 300 мг три раза в день. Максимальная доза – 800 мг три раза в день. <p align="center"><i>Избегайте резкого прекращения приема лекарства. Нельзя использовать у детей с психическими заболеваниями в анамнезе</i></p>
Диазепам	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Возраст 1–6 лет:</u> 1 мг в сутки за 2–3 приема. • <u>Возраст 6–14 лет:</u> 2–10 мг в сутки за 2–3 приема. <p align="center"><i>Используется при ассоциированной с болью тревоге и страхах.</i></p>
Гиосцина бутилбромид (бускопан)	<ul style="list-style-type: none"> • <u>Возраст от 1 месяца до 2 лет:</u> 0,5 мг/кг через рот каждые 8 часов. • <u>Возраст 2–5 лет:</u> 5 мг через рот каждые 8 часов. • <u>Возраст 6–12 лет:</u> 10 мг через рот каждые 8 часов. <p align="center"><i>Может приводить к тошноте, сухости во рту и запору.</i></p>

Преднизолон	<ul style="list-style-type: none"> 1–2 мг/кг в день. Эффективен при нейропатической боли, боли в костях и IRIS.
--------------------	--

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий (клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка болевого синдрома, расчет регулярных доз анальгетика и доз для купирования прорывной боли).

Решить тестовые задания:

Инструкция: укажите один правильный ответ

- СКОЛЬКО СТУПЕНЕЙ СУЩЕСТВУЕТ В ОБНОВЛЕННОЙ ЛЕСТНИЦЕ ОБЕЗБОЛИВАНИЯ?
 - Одна ступень
 - Две ступени*
 - Три ступени
 - Четыре ступени
- НА КАКОЙ СТУПЕНИ МОЖНО ИСПОЛЬЗОВАТЬ ПАРАЦЕТАМОЛ?
 - Только первая ступень *
 - Только вторая ступень
 - Только третья ступень
 - На любой ступени
- МОЖНО ЛИ ИСПОЛЬЗОВАТЬ НЕСТЕРОИДНЫЕ ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ СРЕДСТВА ТИПА ИБУПРОФЕНА ВМЕСТЕ С МОРФИНОМ?
 - Да *
 - Нет
- У РЕБЕНКА С ВИЧ ИМЕЕТ МЕСТО ЖГУЧАЯ БОЛЬ И ОНЕМЕНИЕ В НОГАХ. ЧЕМ ЭТО ВЫЗВАНО?
 - Нейропатическая боль*
 - Мышечный спазм
 - Кожная инфекция
- ГИОСЦИНА БУТИЛБРОМИД ИСПОЛЬЗУЕТСЯ:
 - при нейропатической боли
 - при кишечных коликах *
 - только на второй ступени лестницы обезболивания
- ПРИ ЛЕЧЕНИИ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛИ АДЪЮВАНТНАЯ ТЕРАПИЯ ПРИМЕНЯЕТСЯ:
 - При недостаточной эффективности основных анальгетиков
 - Для купирования симптомов сопутствующих заболеваний
 - Для купирования неприятных симптомов основного заболевания
 - Верно А и Б *
 - Верно А и В
- НЕПОСРЕДСТВЕННЫМ МЕХАНИЗМОМ ДЕЙСТВИЯ НЕСТЕРОИДНЫХ ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ПРЕПАРАТОВ ЯВЛЯЕТСЯ:
 - Угнетение синтеза простагландинов *
 - высвобождение субстанции Р
 - Прямое действие на μ -опиоидные рецепторы
 - Угнетение процесса высвобождения субстанции Р
 - Снижение интенсивности стимуляции нейронов
- ЧАСТЫМ ПОБОЧНЫМ ДЕЙСТВИЕМ НАРКОТИЧЕСКИХ АНАЛЬГЕТИКОВ ЯВЛЯЕТСЯ:
 - Тошнота.
 - Сухость во рту.
 - Запор.
 - Гранулоцитопения.
 - Верно А,Б и В *
- Что из нижеследующего НЕ является типом ноцицептивной боли?

- А. Висцеральная.
- Б. Невралгия *
- В. Соматическая.

10. Компонент “U” в шкале “QUESTT” для оценки боли означает:

- А. использование шкал оценок
- Б. проведение исследований, если это необходимо *
- В. вовлечение семьи в процесс оценки боли

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задачи

1. Как можно увеличить дозу морфина этому ребенку?
2. Какая доза морфина будет использоваться для купирования прорывной боли, учитывая увеличение регулярных доз?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Ребенок принимает морфин по 5 мг каждые 4 часа. При этом боль не контролируется. На протяжении последних 24 часов получил дополнительно 4 дозы по 2,5 мг для купирования прорывной боли.

1. Если боль не контролируется, увеличить дозу морфина можно двумя путями:

1. Увеличить разовую дозу морфина для регулярного приема на 30–50% от предыдущей дозы, например:

ребенку, который принимает морфин по 5 мг каждые 4 часа, может быть назначена доза морфина по 6,5 мг (+30 %) каждые 4 часа или по 7,5 мг (+50 %) каждые 4 часа.

2. Суммировать все дозы морфина для купирования прорывной боли, принятые за последние 24 часа, и разделить полученную сумму на 6. Увеличить на это число каждую регулярную дозу, принимаемую каждые 4 часа.

2. Необходимо увеличить дозу для купирования прорывной боли, так как увеличились регулярные дозы, например:

- ребенок, который принимает морфин по 5 мг каждые 4 часа, на протяжении последних 24 часов получил дополнительно 4 дозы по 2,5 мг для купирования прорывной боли;

- общий объем морфина для купирования прорывной дозы за 24 часа составляет $4 \times 2,5 \text{ мг} = 10 \text{ мг}$;

- $10 \text{ мг} : 6 = 1,67 \text{ мг}$;

- $5 \text{ мг} + 1,67 \text{ мг} = 6,67 \text{ мг}$, что округляется до 7 мг;

- регулярный прием – по 7 мг каждые 4 часа.

Для купирования прорывной боли будет использоваться 3,5–7 мг.

4. Задания для групповой работы

Клиническая ситуация: пациент использовал морфин короткого (четырёхчасового) действия. Боль купирована.

Задание:

1. Можно ли переходить морфин пролонгированного (длительного) действия? Сколько раз в сутки он назначается?
2. Как рассчитать разовую дозу морфина пролонгированного действия?
3. Какие формы выпуска имеет морфин пролонгированного действия?
4. Какой препарат морфина следует использовать для купирования прорывной боли?

Ответы:

1. После того как боль купирована использованием морфина короткого (четырёхчасового) действия, для удобства больного можно переходить на медленно высвобождающийся морфин, который назначается каждые 12 часов.

2. Для расчета разовой дозы морфина пролонгированного действия необходимо суточную дозу морфина короткого действия, принимаемую в данный момент, разделить на 2.

3. Морфин пролонгированного действия выпускают в таблетках по 10 мг, 30 мг, 60 мг и 100 мг, которые нельзя крошить.

4. Для купирования прорывной боли нужно использовать морфин бы-строго действия, лучше – в сиропе.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля*

1. Общие принципы обезболивания детей.
2. Главные принципы использования анальгетиков в детской паллиативной помощи.
3. Типы анальгетиков?
4. Суть лестницы обезболивания ВОЗ?
5. Способы лечения нейропатической боли у детей.
6. Побочные эффекты морфина?
7. Типы болей в детской онкологии?
8. Общие принципы купирования боли у детей с ВИЧ?
9. Как проводится отмена морфина у детей?
10. Побочные эффекты морфина?
11. Какие адьювантные анальгетики используются в детской ПМП?
12. В каких случаях рекомендуется использование сильных наркотических анальгетиков?

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. КТО ЯВЛЯЕТСЯ ЗАКОННЫМ ПРЕДСТАВИТЕЛЕМ МАЛОЛЕТНЕГО РЕБЕНКА ИЛИ ГРАЖДАНИНА, ПРИЗВАННОГО В УСТАНОВЛЕННОМ ЗАКОНОМ ПОРЯДКЕ НЕДЕЕСПОСОБНЫМ?

- А. Любой из родственников или попечитель
- Б. Лечащий врач
- В. Родители ребенка
- Г. Опекун
- Д. Верно А и В
- Е. Верно В и Г

2. ВЫБОР ЛЕЧЕБНОЙ ТАКТИКИ ПРИ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ОНКОЛОГИЧЕСКОМУ БОЛЬНОМУ ЗАВИСИТ:

- А. От локализации опухоли
- Б. От возраста пациента
- В. От возраста пациента и стадии опухолевого процесса
- Г. От стадии опухолевого процесса и жизненного прогноза

3. СОГЛАСНО КАНОНОМ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ, ВСЕЛЯЕТ И ПОДДЕРЖИВАЕТ НАДЕЖДУ У НЕИЗЛЕЧИМЫХ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ БОЛЬНЫХ:

- А. Госпитализация
- Б. Инфузионная терапия, назначение дорогостоящих и дефицитных лекарств
- В. Эффективное обезболивание
- Г. Всеобъемлющая забота и комфорт
- Д. Верно А и Б
- Е. Верно В и Г

4. ОБСУЖДЕНИЕ С ПАЦИЕНТОМ ДИАГНОЗА И ПРОГНОЗА ЗАВИСИТ ОТ ЖЕЛАНИЯ:

- А. Семьи больного
- Б. Пациента
- В. Врача
- Г. Проводиться в любом случае

5. В КАКИХ СЛУЧАЯХ РАЗРЕШАЕТСЯ РАЗГЛАШЕНИЕ ВРАЧЕБНОЙ ТАЙНЫ БЕЗ СОГЛАСИЯ ПАЦИЕНТА?

- А. При угрозе распространения инфекционных заболеваний
- Б. Для проведения научных исследований
- В. По запросу органов дознания и следствия, прокуратуры и суда
- Г. Для публикаций в научной и учебной литературе
- Д. при наличии оснований, позволяющих полагать, что вред здоровью гражданина причинен в результате противоправных действий
- Е. Верно А и В
- Ж. Верно А и В и Д

Ответы: 1 – Е; 2 – Г; 3 – Е; 4 – Б; 5 – Ж.

4) Подготовить реферат

№ п/п	Тема
1.	Организация и перспективы развития паллиативной помощи в России.
2.	Паллиативная помощь пациентам с неонкологическими заболеваниями и неблагоприятным прогнозом.
3.	Диагностика хронической боли и оценка эффективности обезболивания.
4.	Психотерапевтическая поддержка в паллиативной помощи.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Хронические прогрессирующие заболевания у детей, требующие принятия медико-социальных решений. Под ред. Симаходского А.С., Эрмана Л.В., Ткаченко А. Санкт-Петербургский детский хоспис. СПб: Типография Михаила Фурсова, 2014.

Дополнительная:

1. Рекомендации ВОЗ по фармакологическому лечению персистирующей боли у детей с различными медицинскими заболеваниями (ВОЗ, 2012). www.icpcn.org.uk

Тема 5.3: Коммуникации с детьми и решение эмоциональных проблем в паллиативной медицинской помощи (семинар 2 ч).

Цель: Повысить уровень знаний ординаторов в области оказания паллиативной медицинской помощи детям, оценки и купирования боли у детей, оказания психологической помощи детям, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи, и членам их семей.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы, связанные с общением и решением эмоциональных проблем детей в рамках оказания им паллиативной помощи.
- Рассмотреть некоторые проблемы паллиативной помощи детям, связанные с горем и гореванием, а также способы решения этих проблем.

Обучающийся должен знать:

- порядок оказания паллиативной медицинской помощи детям (приказ Министерства здравоохранения РФ от 14 апреля 2015 г. № 193н с изменениями и дополнениями от 28 июня 2018 г.).
- Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи.
- Принципы и правила оказания паллиативной медицинской помощи детям.
- Основы коммуникаций с детьми и способы решения эмоциональных проблем в паллиативной помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи.
- Оказывать паллиативную медицинскую помощь детям.
- Оказывать эмоциональную поддержку ребенку и его семье в рамках оказания паллиативной помощи.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания паллиативной медицинской помощи.
- Порядками направления детей с ограничением их жизнедеятельности в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь.
- Базовыми навыками коммуникации с детьми и решения эмоциональных проблем в паллиативной помощи.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Коммуникации с ребёнком и представления о смерти у детей.
- Основы правильного общения и влияние тяжёлой болезни.
- Выражение эмоций и оказание эмоциональной поддержки.
- Особые проблемы.
- Горе и горевание в паллиативной помощи детям.

Главные принципы оказания эмоциональной поддержки

- Предоставить информацию.
- Вселить уверенность.
- Помочь выразить чувства.

1 принцип - информация

Рекомендации, которые помогут вам начать разговор:

- Спросите ребенка, что он думает о происходящем с ним. Вы можете узнать больше о мыслях и переживаниях ребенка, если вопрос сформулируете следующим образом: «Как ты думаешь, что с тобой произошло (случилось) и происходит сейчас? Чего ты больше всего боишься?».
- Дети всегда очень волнуются, когда понимают, что тяжело больны. Поэтому могут задавать вопросы. Как правило, один из первых вопросов: «Что со мной? Я умру?»
- Фальшивые успокоения – не помощники. Не говорите, что все будет хорошо, если надежды на это нет.
- Дети могут очень расстроиться и плакать, узнав плохие новости. Позже они могут начать злиться, понимая, что жизнь «испорчена» и они никогда не станут взрослыми. Это естественные реакции, и детям нужно дать возможность выплеснуть их.
- Слушайте, что они говорят, и не мешайте им наплакаться.
- Раскрывайте картину состояния ребенка постепенно и когда это возможно, опираясь на факты по мере их поступления.
- Объясняйте, почему нужно посетить врача, выполнить те или иные процедуры, что означает диагноз.

2 принцип – вселение уверенности

Основные рекомендации:

- Ребенку, живущему с ограничивающим жизнь заболеванием, необходимо знать, что на протяжении всей болезни кто-то всегда будет о нем заботиться. В разведенных семьях полезно установить «ключевого» человека, который возьмет на себя ответственность за ребенка во время его болезни, чтобы он чувствовал себя в безопасности.
- Как можно дольше сохраняйте привычный ритм и образ жизни ребенка. Пусть он ходит в школу, пока имеет достаточно сил, ест привычную еду и ложится спать в привычное время. Школа дает навыки и надежду на будущее, шанс быть вместе с ровесниками. Тяжелобольной ребенок в школе может нуждаться в поддержке и сопровождении. В этом случае учителям и одноклассникам необходимо предоставить алгоритм действий и рекомендации, как «вписать» ребенка в жизнь школы, учитывая его состояние и специфику заболевания.
- По мере прогрессирования заболевания ребенок все чаще будет оставаться дома. Стилизируйте родственников и друзей навещать его как можно чаще. Это необходимо, чтобы поддержать в ребенке уверенность, что он любим и все так же является частью семьи и общества.
- Могут потребоваться усилия, чтобы поддержать в ребенке уверенность в том, что он – равноправная часть семьи, семья в нем нуждается и он очень значим для всех ее членов. Включайте ребенка в семейные дискуссии и принятие решений, просите делать уборку в доме, пока он может это делать. Нормализация состояния ребенка через семью может помочь осознать, что жизнь продолжается, несмотря на болезнь.
- Даже в случае неизбежного смертельного исхода родители и лица, оказывающие помощь, должны стимулировать ребенка поддерживать устоявшийся, соответствующий возрасту и привычкам образ жизни.

3 принцип – выражение эмоций

Рекомендации:

- Нормализуйте уровень эмоций, используя подходы, описанные выше.
- Проявленное вами желание слушать и отвечать на вопросы будет воспринято ребенком как знак, что он не одинок и что его любят, несмотря на эмоциональную экспрессию.
- Согласитесь с ребенком в том, что ужасно несправедливо, что он умирает, так и не став взрослым, что такая смерть – неправильная и несвоевременная.
- Эмоции, связанные с потерей мечты, надежды и долгой жизни, являются шокирующими и крайне болезненными. Дайте знать ребенку, что даже экстремальные и обескураживающие реакции с его стороны будут поняты и приняты. При этом он должен быть уверен, что не навредит себе или кому бы то ни было в процессе выражения своих эмоций.
- Проводите с ребенком как можно больше времени, предлагайте ему поиграть, порисовать, излить свои чувства (побить палкой о землю, сходить на прогулку, помочь на кухне, поплакать, сделать фигурки из глины). Важно просто проводить время с ребенком, разделяя его грусть, и предоставлять возможность побыть наедине с самим собой.
- Предложите ребенку и другим членам семьи собрать воспоминания в форме фотографий, историй и сувениров.
- Предложите ребенку обсудить, каким образом он хотел бы, чтобы его помнили. Не лишайте ребенка права голоса, – это укрепит в нем уверенность, что с его пожеланиями будут считаться и после смерти. Ребенок, который находится на пороге смерти, может иметь «последнее желание». Он будет счастлив, если вы его исполните.
- Спрашивайте ребенка, чего бы он хотел достичь в жизни, и по возможности сделайте все, чтобы помочь ему в достижении цели. Ваше участие и помощь будут для ребенка бесспорным свидетельством уважения и любви и укрепят его в осознании значимости для своей семьи.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: разбор клинических ситуаций, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оказание эмоциональной поддержки ребенку и его семье в рамках оказания паллиативной помощи).

Инструкция: выбрать один правильный ответ

1. КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ЗАВИСИТ ОТ ПАРАМЕТРОВ ЛИЧНОСТИ:

- А. Физических
- Б. Социальных
- В. Психологических
- Г. Духовных
- Д. Верно А, Б и В
- Е. Все верно *

2. ПРИ ОТКАЗЕ ПАЦИЕНТА ОТ ЛЕЧЕНИЯ, ЕСЛИ ОН НЕ В СОСТОЯНИИ ГЛУБОКОЙ ДЕПРЕССИИ, НЕ БОЛЕН ПСИХИЧЕСКИ, НЕ ПРЕДСТАВЛЯЕТ УГРОЗУ ДЛЯ ОКРУЖАЮЩИХ, ВРАЧ ДОЛЖЕН:

- А. Настаивать на лечении во всех случаях
- Б. Настаивать на лечении, только если отказ может ускорить смерть
- В. Не настаивать на лечении, даже если отказ может ускорить смерть *

3. ЦЕЛЬ ОБЩЕНИЯ С БОЛЬНЫМ ТЕРМИНАЛЬНЫМ РАКОМ:

- А. Вселить надежду на выздоровление
- Б. Отвлечь от мыслей о надвигающейся смерти
- В. Избавить от неопределенности и придать новое значение отношениям с окружающими *

4. ИНИЦИАТИВА К ОБЩЕНИЮ С РОДСТВЕННИКАМИ БОЛЬНОГО ДОЛЖНА ИСХОДИТЬ:

- А. От пациента
- Б. От среднего медперсонала
- В. От родственников
- Г. От врача *

5. В ЛЕЧЕНИИ БЕСПОКОЙСТВА И ДЕПРЕССИИ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫ:

- А. Транквилизаторы
- Б. Опиоиды
- В. Антидепрессанты
- Г. Психологическая и духовная поддержка *

1) Алгоритм разбора задачи

1. Как вы начнете оказывать эмоциональную поддержку?

2. Помните о трех важных составляющих:

- информация;
- вселение уверенности;
- выражение эмоций.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Анна, 14 лет, жалуется на усталость, потерю энергии, плохое самочувствие. После обследования у нее был диагностирован плохо поддающийся лечению лейкоз. У Анны два брата и сестра: Тим (17 лет), Миша (10 лет), Жанна (6 лет). Вы только что рассказали Анне и ее родителям о диагнозе.

Рассмотрим, как в процессе информирования может быть предоставлена эмоциональная поддержка:

- Попросите родителей Анны и/или тех, кто с ней очень близок, присутствовать при разговоре. Тактично выясните, что Анна знает о случившемся. Потом предоставьте дополнительную информацию.
- Примите спокойно и с участием слезы, печаль или проявления шока. Позже могут добавиться раздражение и гнев, вызванные осознанием, что жить осталось, наверное, совсем недолго.
- Постепенно объясните, почему и когда ей понадобятся те или иные процедуры.

- Отвечайте на вопросы Анны правдиво.
- Говорить, что Анна выздоровеет, нецелесообразно.
- Объясните, что паллиативная помощь может помочь ей жить максимально полной жизнью. Вселите в нее уверенность, что она всегда сможет получать помощь, что ей будут помогать по-сещать школу и вести активный образ жизни как можно дольше.
- Помогите семье найти способы выражения любви, а друзьям – способы доказательства дружбы. Попробуйте уравновесить состояние Анны через семью и уверенность, исходящую от членов семьи, в том, что ее жизнь будет продолжаться настолько долго.

Подумайте о путях оказания поддержки и стимулируйте Анну к выражению переполняющих ее чувств:

- Нормализуйте реакции Анны, докажите, что ее любят всегда, несмотря на экспрессивные эмоции. Побуждайте родителей и сиблингов слушать Анну и понимать, почему она реагирует тем или иным образом, и продолжать демонстрировать ей свою любовь. Соглашайтесь с Анной, когда она говорит, что это неправильно, когда умирают дети. Проводите с ней время, и в процессе игры или рисования попытайтесь «проиграть» чувства, сделать так, чтобы Анна смогла выразить себя и свои переживания.
- Рекомендуйте близким просто быть чаще с Анной, поддерживать и сохранять компанию ее друзей. Побуждайте найти способы оставить о ней память, спросите, имеет ли она какие-то невыполненные желания или, может быть, хочет что-то сделать перед смертью.

Выясните, какие эмоциональные потребности имеют другие члены семьи:

- Потребность в информации, утешении, подбадривании, свободе выражать свои чувства так, как этого хочется, зависит от воз-раста и уровня развития. Другие члены семьи тоже могут начать переживать, вдруг осознав возможность собственной смерти. Предоставляйте им необходимую информацию, соответствующую возрасту, учитывая изменения, которые будут происходить во взаимоотношениях в семье и в их мировоззрении.

4. Задания для групповой работы

Задание:

Роберта и Анны 5 детей: Максим (17 лет), Маша (12 лет), Данила (8 лет), Маргарита (4 года) и маленькая Оля (2 года). Родители отца всегда жили в этой семье и помогли растить детей. Недавно Маргарите поставили диагноз – опухоль Вильмса, рак почки, которым часто болеют дети младше 5 лет. Девочка получает химиотерапию. А два месяца назад во время путешествия попали в аварию бабушка и дедушка, и оба погибли на месте.

Какую эмоциональную поддержку вы будете оказывать детям в период горевания?

Рекомендации:

1. Сохраняйте обычный ритм жизни и привычное окружение. Предоставьте детям ясные, адекватные возрасту разъяснения. Создайте для них атмосферу физического комфорта, используя мягкие игрушки и объятия. Относитесь к плачу, проявлениям скуки и печали как к нормальным явлениям, имейте «под рукой» фотографии бабушки и дедушки, чтобы посмотреть их вместе с детьми. Помните, что дети разных возрастов горюют по-разному, и поэтому им нужны разные способы поддержки. Побуждайте сохранять вещи бабушки и дедушки (одежду, другие памятные вещи).

2. Включайте в ежедневный обиход высказывания типа «Дедушка был бы очень горд, если бы ты сделал это в школе лучше всех».

3. Отвечайте на вопросы правдиво. Если не знаете, что ответить, честно признайтесь: «Я не знаю» (например, когда ребенок спрашивает, что происходит, когда человек умирает?). Подходите к детям как к самобытным личностям, но в соответствии с их возрастными особенностями:

- В отношении Оли – сохраняйте привычный образ жизни, проявляйте заботу и внимание; используйте игрушки.
- В отношении Маргариты – находите время отвечать на вопросы правдиво. Изучайте проблемы ее здоровья и риски смерти, особенно в контексте, верит ли она, что встретится в «другой жизни» с родителями. Не забывайте уверять, что ее ситуация не имеет ничего общего со смертью бабушки и дедушки.
- В отношении Данилы – четко объясните, что такое смерть и что происходит с сестрой.
- В отношении Маши – побуждайте ее делиться своими мыслями том, что происходит. Используйте эту возможность, чтобы выявить имеющиеся страхи по поводу сестры. Объясните, что плакать – это нормально и даже полезно для здоровья.
- В отношении Максима – привлекайте его к участию в деятельности и ритуалах, связанных со смертью бабушки и дедушки. Побуждайте искать поддержку у всех людей, с которыми он чувствует себя комфортно. В этом случае он, вероятно, обратится к друзьям. Если имело место рискованное поведение, предоставьте ему возможность объяснить, почему так произошло.

Оказывайте поддержку родителям, поддерживающим своих детей:

- Мотивируйте их на открытый разговор о собственных чувствах, который может послужить для детей хорошим примером правильного поведения в период горевания.
- Помогите им признать, что они имеют право на выражение своих чувств, на слезы, связанные с потерей родителей и страхом потерять дочь, что это нормальные реакции на происходящее.
- Мотивируйте их на разговоры, связанные с потерей родителей, в которых также участвовали бы дети.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием концептов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Назовите принципы эффективной коммуникации с детьми.
2. Методы эффективной коммуникации с детьми?
3. Эволюция детских представлений о смерти (от рождения до 3 лет, от 3 до 6 лет, от 6 до 9 лет, от 9 до 12 лет, подростки).
4. На чем основано взаимодействие между тяжелобольным ребенком и его ближайшим окружением? Базовые правила общения.
5. Назовите положительные стороны раскрытия информации о болезни ребенка.
6. Три главных принципа оказания эмоциональной поддержки?
7. Назовите стадии горевания и 4 стадии переживания горя детьми.
8. Охарактеризуйте переживание горя людьми разных возрастных групп.
9. Как помочь детям справиться с горем?

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: выбрать один правильный ответ

1. НА КАКОМ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ НИЖЕ ЭТАПОВ СКОРЕЕ ВСЕГО МОЖНО УСЛЫШАТЬ ОТ НЕИЗЛЕЧИМОГО БОЛЬНОГО ПОДОБНОЕ УТВЕРЖДЕНИЕ: «Я ЗАБОЛЕЛ ИЗ-ЗА ОШИБКИ ВРАЧА, КОТОРЫЙ НЕ ИЗМЕРИЛ У МЕНЯ ДАВЛЕНИЕ КРОВИ ВО ВРЕМЯ ПОСЛЕДНЕГО ВИЗИТА»?
А. Отрицание

- Б. Гнев
- В. Принятие
- Г. Депрессия
- Д. Торг

2. ПРИ ПРОЯВЛЕНИИ НЕМОТИВИРОВАННОЙ ЗЛОСТИ У БОЛЬНОГО С РАСПРОСТРАНЕННЫМ РАКОМ ВРАЧУ СЛЕДУЕТ:

- А. Назначить психотропные препараты
- Б. Попытаться доказать не правоту пациента
- В. Терпеливо выслушать больного, дать возможность излиться гневу

3. ЦЕЛЬЮ ДУХОВНОЙ ПОДДЕРЖКИ НЕИЗЛЕЧИМЫХ БОЛЬНЫХ ЯВЛЯЕТСЯ:

- А. Усиление глубокого личного взаимодействия между пациентом, семьей и медицинскими работниками
- Б. Вселение надежды на выздоровление
- В. Отвлечение от прогрессирующего ухудшения состояния

4. ОБСУЖДЕНИЕ С ПАЦИЕНТОМ ДИАГНОЗА И ПРОГНОЗА ЗАВИСИТ ОТ ЖЕЛАНИЯ:

- А. Семьи больного
- Б. Пациента
- В. Врача
- Г. Проводиться в любом случае

5. ДОЗА ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ ПРОРЫВНОЙ БОЛИ У РЕБЕНКА, КОТОРЫЙ ПРИНИМАЕТ 30 МГ МОРФИНА В СУТКИ ЧЕРЕЗ РОТ, СОСТАВЛЯЕТ:

- А. 2,5 мг
- Б. 5,0 мг;
- В. 7,5 мг;
- Г. 10 мг.

Ответы: 1 – Б; 2 – В; 3 – А; 4 – Б; 5 – А.

Рекомендуемая литература:

1. Хронические прогрессирующие заболевания у детей, требующие принятия медико-социальных решений. Под ред. Симаходского А.С., Эрмана Л.В., Ткаченко А. Санкт-Петербургский детский хоспис. СПб: Типография Михаила Фурсова, 2014.

Дополнительная:

1. Рекомендации ВОЗ по фармакологическому лечению персистирующей боли у детей с различными медицинскими заболеваниями (ВОЗ, 2012). www.icpcn.org.uk

Раздел 6. Гематология детского возраста.

Тема 6.1: Болезни эритрона (железодефицитная анемия, наследственные и приобретенные гемолитические анемии) - семинар 4 ч

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам гематологии детского возраста, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, немедикаментозной и медикаментозной терапии железодефицитной и гемолитических анемий.

- Изучить клинические рекомендации «Детская гематология» (Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А., Жуковской Е.В. 2015)

- Рассмотреть общие принципы профилактики железодефицитной анемии и вопросы вакцинации детей с железодефицитной анемией.

- Закрепить практические навыки по диагностике, лечению и диспансерному наблюдению детей с анемиями.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию железодефицитной и гемолитических анемий у детей и подростков.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Современные методы терапии железодефицитной и гемолитических анемий у детей и подростков.
- Классификацию и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения анемий; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию артериальной гипертензии у детей и подростков с позиций доказательной медицины.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с анемиями.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии анемий у детей и подростков; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Железодефицитная анемия (ЖДА).
 - Этиология.
 - Критерии ЖДА (по рекомендациям ВОЗ).
 - Дифференциальный диагноз.
 - Лечение. Ферротерапия. Расчет доз. Длительность курса ферротерапии.
 - Контроль эффективности лечения.
 - Прогноз. Диспансерное наблюдение на участке.
2. Наследственные и приобретенные гемолитические анемии.
 - Причины развития.
 - Лабораторные тесты, применяемые для выявления гемолиза.
 - Наследственные гемолитические анемии: мембранопатии (наследственный сфероцитоз), ферментопатии эритроцитов, гемоглобинопатии.

- Приобретенные гемолитические анемии: аутоиммунные, лекарственные, токсические.

Справочная информация по теме занятия:

Лабораторная диагностика железодефицитной анемии

1. В общем анализе крови, выполненном «ручным» методом, ориентируются на снижение концентрации гемоглобина — Нб (менее 110 г/л), снижение гематокрита (Ht), небольшое снижение количества эритроцитов (менее $3,8 \times 10^{12}/л$), снижение цветового показателя — ЦП (менее 0,85), увеличение скорости оседания эритроцитов (более 10—12 мм/ч), несколько сниженное или нормальное количество ретикулоцитов (норма 1—2%). Морфологические изменения эритроцитов — анизоцитоз и пойкилоцитоз. ЖДА — это микроцитарная, гипохромная, нормо- или реже гипорегенераторная анемия.

2. В общем анализе крови, выполненном на автоматическом гематологическом анализаторе, изменяются указанные выше показатели и ряд эритроцитных индексов.

Снижаются средний объем эритроцита (mean corpuscular volume — MCV, менее 80 фл), среднее содержание Нб в эритроците (mean corpuscular hemoglobin — MCH, менее 26 пг), средняя концентрация Нб в эритроците (mean corpuscular hemoglobin concentration — MCHC, менее 320 г/л), повышается степень анизоцитоза эритроцитов (red blood cell distribution width — RDW, более 14%).

3. В биохимическом анализе крови - снижение концентрации сывороточного железа — СЖ (менее 12,5 мкмоль/л), повышение общей железосвязывающей способности сыворотки — ОЖСС (более 69 мкмоль/л), снижение коэффициента насыщения трансферрина железом — НТЖ (менее 17%), снижение концентрации сывороточного ферритина — СФ (менее 30 нг/мл или мкг/л). В последние годы появилась возможность определения растворимых трансферриновых рецепторов (рТФР), концентрация которых в условиях дефицита железа увеличивается (более 2,9 мкг/мл).

Дифференциальная диагностика железодефицитной анемии и анемии хронических болезней (АХБ)

Показатель	Норма	ЖДА	АХБ
Наличие хронического заболевания		Нет	Есть
СЖ	Более 12,5 мкмоль/л	↓	↓
ОЖСС	Более 69 мкмоль/л	↑	N или ↓
НТЖ	Более 17%	↓	N
СФ	Более 30 нг/мл	↓	N или ↑
рТФР	2,9 мкг/мл	↑	N

N – нормальное значение показателя; ↓ – снижение показателя; ↑ – повышение показателя.

Общие принципы лечения железодефицитной анемии

1. назначение лекарственных железосодержащих препаратов, поскольку возместить дефицит железа в организме иными способами невозможно;
2. использование преимущественно препаратов железа для перорального приема;
3. назначение препаратов железа в адекватных дозах, которые рассчитывают для каждого конкретного больного с учетом массы его тела и терапевтического плана лечения;
4. достаточная длительность курса лечения пероральными препаратами железа,

составляющая при анемии легкой степени 3 мес., при анемии средней степени 4,5 мес., при тяжелой анемии 6 мес.;

5. преодоление тканевой сидеропении и пополнение запасов железа в депо, что определяется по нормализации концентрации СФ;
6. необходимость контроля эффективности терапии препаратами железа.

Лабораторные тесты, применяемые для выявления гемолиза

- Концентрация билирубина сыворотки крови (общий и непрямой).
- Содержание уробилирубина в моче.
- Содержание уробилирубина в кале.
- Содержание гаптоглобина в плазме крови.
- Концентрация свободного Нб в плазме крови.
- Содержание метгемальбумина в плазме крови.
- Содержание метгемоглобина в плазме крови.
- Содержание гемосидерина в моче.
- Содержание свободного Нб в моче.
- Число ретикулоцитов в периферической крови.
- Наличие и число нормобластов в периферической крови

Изменения лабораторных показателей при наследственном сфероцитозе:

- анемия различной степени тяжести, при апластическом кризе — до 20–30 г/л;
- ретикулоцитоз;
- некоторое снижение MCV;
- повышение MCHC и RDW;
- при морфологической оценке эритроцитов периферической крови выявляют микросфероцитоз различной степени выраженности, отмечают повышенную плотность клеток, полих- ромазию;
- средний диаметр эритроцитов снижен (<7,5 мкм), индекс сфероцитоза снижен (<3,5), индекс овалоцитоза не изменен (0,78–1,0);
- снижение осмотической резистентности эритроцитов — лизирование эритроцитов в более высоких концентрациях раствора натрия хлорида по сравнению с нормальными клетками — как до, так и после инкубации (24 ч при 37 °С). Увеличение MCHC или плотности эритроцитов при нормальной осмотической резистентности эритроцитов свидетельствует о наследственном сфероцитозе;
- наблюдается повышение аутогемолиза через 24 и 48 ч, корригируемое добавлением глюкозы;
- уменьшается продолжительность жизни ⁵¹Cr-меченых эритроцитов, характерна их повышенная секвестрация в селезенке;
- в костном мозге обнаруживаются нормобластическая гиперплазия эритроидного ростка, повышение уровня железа.

Изменения в биохимическом анализе крови:

- повышение общего билирубина за счет непрямой фракции;
- при обтурационной желтухе вследствие желчнокаменной болезни, как осложнения наследственного сфероцитоза, возможно повышение прямой фракции билирубина.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка результатов лабораторных методов

исследования при анемиях).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

1. ПРИЧИНАМИ ГИПОХРОМНОЙ АНЕМИИ ЯВЛЯЮТСЯ

- А) дефицит железа*
- Б) нарушение порфиринового обмена*
- В) нарушение структуры цепей глобина*
- Г) гемолиз
- Д) свинцовая интоксикация*

2. ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА У НОВОРОЖДЕННОГО

- А) дефицит железа у беременной*
- Б) нарушение трансплацентарного пассажа железа*
- В) недоношенность*
- Г) разрушение эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин
- Д) преждевременная перевязка пуповины*

3. К ПРИЧИНАМ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА У БЕРЕМЕННОЙ ОТНОСЯТСЯ

- А) частые беременности*
- Б) длительная предшествующая лактация*
- В) обильные менструации*
- Г) злоупотребление алкоголем
- Д) вегетарианство*

Инструкция: укажите один правильный ответ

4. К ОСНОВНЫМ ПРИЧИНАМ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА НЕ ОТНОСЯТСЯ

- А) алиментарный дефицит
- Б) нарушение обеспечения железом плода при внутриутробном развитии
- В) кровопотеря
- Г) гемолиз *
- Д) синдром нарушенного всасывания

5. ПРИЧИНОЙ НАРУШЕНИЯ ТРАНСПЛАЦЕНТАРНОГО ПЕРЕХОДА ЖЕЛЕЗА НЕ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) внутриутробная инфекция
- Б) гестоз
- В) разные группы крови у матери и плода *
- Г) отслойка плаценты
- Д) угроза прерывания беременности

Примеры заданий для отработки практических навыков:

Задание № 1: Оцените результаты анализа периферической крови:

Гемоглобин – 80 г/л, эритроциты – $3,8 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,7, лейкоциты – $7,6 \times 10^9$ /л, базофилы – 0%, эозинофилы – 5%, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 59%, лимфоциты – 28%, моноциты – 4%, СОЭ – 6 мм/час, гипохромия +++, анизоцитоз ++, пойкилоцитоз ++. МСН – 19,5 пг (содержание гемоглобина в эритроците в норме – 24-33 пг).

Задание № 2: Оцените результаты анализа периферической крови:

Гемоглобин – 95 г/л, эритроциты – $3,7 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $8,5 \times 10^9$ /л; палочкоядерные – 2%, сегментоядерные – 32%, базофилы – 1%, эозинофилы – 3%, лимфоциты – 58%, моноциты – 4%, СОЭ – 6 мм/час, гипохромия ++, анизоцитоз +, пойкилоцитоз +. Содержание гемоглобина в эритроцитах – 22 пг (норма – 24-33 пг).

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) *Алгоритм разбора задач*

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Какое лечение необходимо назначить ребёнку?
4. Препаратам какой группы железосодержащих лекарственных средств в настоящее время отдаётся предпочтение? Какой препарат и в какой фармакологической форме Вы бы рекомендовали пациенту? Обоснуйте свой выбор и рассчитайте дозу препарата.
5. Через 4 месяца терапии состояние ребёнка удовлетворительное. Все показатели клинического анализа крови и показатели биохимического анализа крови, характеризующие насыщение организма железом, пришли в норму. Назначьте план диспансерного наблюдения за данным ребёнком. Дайте рекомендации по дальнейшей вакцинопрофилактике данному ребёнку.

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Мальчик 1 года 2 месяцев поступил в больницу с жалобами матери на снижение аппетита у ребёнка, вялость, извращение вкуса (лизет стены, ест мел).

Из анамнеза известно, что ребёнок от первой беременности, протекавшей с анемией во второй половине (никаких противоанемических препаратов во время беременности мать не принимала). Роды срочные. Масса тела при рождении – 3150 г, длина – 51 см, оценка по шкале Апгар – 8/9 баллов. На грудном вскармливании находился до 2 месяцев. Затем вскармливание смесью «Малютка-1», с 5 месяцев введён прикорм – манная каша, творог, с 9 месяцев – овощное пюре, с 11 месяцев – мясное пюре (ел плохо). Прививки сделаны по возрасту. Перед проведением прививок анализы крови и мочи не делали. В возрасте 1 года мальчик был отправлен в деревню, где питался, в основном, коровьим молоком, кашами, овощами и ягодами; от мясных продуктов отказывался. Там же впервые обратили внимание на извращение аппетита. По возвращении в город обратились к врачу-педиатру участковому, было проведено исследование крови, где обнаружено снижение уровня гемоглобина до 87 г/л, и ребёнок был госпитализирован.

При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, чистые, волосы тусклые, ломкие. Мальчик капризный, достаточно активен. В лёгких пуэрильное дыхание, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца громкие, ритмичные, на верхушке выслушивается короткий систолический шум. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень выступает из-под рёберного края на 2,5 см. Селезёнка не пальпируется. Моча и стул обычной окраски. Менингеальной и очаговой симптоматики не выявляется. Говорит отдельные слова.

Общий анализ крови: гемоглобин – 85 г/л, эритроциты – $3,1 \times 10^{12}/л$, цветовой показатель – 0,71, ретикулоциты – 1,9%, лейкоциты – $7,2 \times 10^9/л$, палочкоядерные – 2%, сегментоядерные – 20%, эозинофилы – 4%, лимфоциты – 64%, моноциты – 10%, СОЭ – 6 мм/час. Выражены анизцитоз эритроцитов, микроцитоз.

Общий анализ мочи: цвет – светло-жёлтый, удельный вес – 1010, белок – нет, глюкоза – нет, эпителий плоский – немного, лейкоциты – 0–1 в поле зрения, эритроциты – нет, цилиндры – нет, слизь – немного.

Биохимический анализ крови: общий белок – 68 г/л, мочевины – 3,2 ммоль/л, билирубин общий – 16,5 мкмоль/л, железо сыворотки – 7,3 мкмоль/л (норма – 10,6–33,6), общая железосвязывающая способность сыворотки – 87,9 мкмоль/л (норма – 40,6–62,5), сывороточный ферритин – 7,3 мкг/л (норма – более 12), насыщение трансферрина железом – 15% (норма – более 17), свободный гемоглобин – не определяется (норма – нет).

Анализ кала на скрытую кровь (тремякратно): отрицательно.

1. Железодефицитная анемия средней степени тяжести.

2. Диагноз «железодефицитная анемия» установлен на основании жалоб матери больного на снижение аппетита у ребенка, вялость, извращение вкуса; на основании данных анамнеза: анемия у матери во время беременности, ранний перевод на искусственное вскармливание, нерациональное введение прикорма, преобладание в рационе ребенка молочно-растительной пищи и дефицит мясных продуктов; на основании объективных данных: бледность кожи, дистрофические изменения волос и ногтей, систолический шум при аускультации сердца, увеличение размеров

печени; на основании лабораторных показателей: снижение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и ретикулоцитов, выраженный анизоцитоз и микроцитоз эритроцитов, снижение уровня сывороточного железа, ферритина сыворотки, коэффициента насыщения трансферрина железом, повышение ОЖСС. Степень тяжести анемии средняя, так как уровень гемоглобина составляет 85 г/л (при средней степени тяжести анемии уровень гемоглобина находится в пределах 70-90 г/л).

3. Необходимо лечение препаратами железа. Полноценная сбалансированная по основным ингредиентам диета. Соблюдение режима дня с достаточным пребыванием на свежем воздухе.

4. В настоящее время предпочтение отдается неионным препаратам железа – препаратам железа (III) на основе гидроксид полимальтозного комплекса (Феррум Лек, Мальтофер). В отличие от солевых (ионных) препаратов железа (II) данные лекарственные средства имеют высокую биодоступность, не требуют методики постепенного наращивания дозы, так как обладают высокой безопасностью, их прием не зависит от приема пищи. В жидкой форме (сироп Феррум Лек, капли Мальтофер) лекарственные средства легче дозируются маленькому ребенку и легче им проглатываются.

Суточная лечебная доза составляет 5 мг/кг массы ребенка. Масса ~ 10 кг. Суточная доза = $5 \times 10 = 50$ мг. Для приема полной терапевтической дозы необходимо 5 мл сиропа Феррум Лек в сутки (так как 1 мл содержит 10 мг элементарного железа). Курс лечения 4,5 месяца.

5. Диспансерное наблюдение проводить в течение года с момента установления диагноза. Контролировать самочувствие и общее состояние ребенка. Перед снятием с диспансерного наблюдения выполнить общий анализ крови. Ребенок снимается с учета в случае, если все показатели общего анализа крови соответствуют норме.

Вакцинацию ребенку необходимо проводить в обычные сроки: нетяжелая анемия алиментарного генеза не является причиной отвода от прививок, поскольку количество иммунокомпетентных клеток у таких больных достаточно.

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задач

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте план дополнительного обследования пациента.
4. Составьте план лечения пациента в период гемолитического криза.
5. Определите показания к оперативному лечению.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик 1,5 года госпитализирован с жалобами матери на появившуюся желтушность кожных покровов.

Из анамнеза известно, что мальчик родился от первой, нормально протекавшей беременности, срочных родов. При рождении отмечалась выраженная желтушность кожных покровов, по поводу чего проводилось заменное переливание крови. После перенесённой вирусной инфекции, протекавшей в лёгкой форме, у ребёнка появилась желтушность кожи, снизился аппетит.

Мать ребёнка страдает гемолитической анемией.

При поступлении состояние ребёнка тяжёлое. Мальчик вялый. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, готическое нёбо. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. ЧСС – 110 ударов в минуту, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезёнка +4 см ниже края рёберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены.

В анализах: гемоглобин – 70 г/л, эритроциты – $2,0 \times 10^{12}$ /л, цветовой показатель – 1,1, ретикулоциты – 16%, лейкоциты – $10,2 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 2%, сегментоядерные – 45%, эозинофилы – 3%, лимфоциты – 37%, моноциты – 13%, СОЭ – 24 мм/час, микросфероциты; билирубин: непрямой – 140 ммоль/л, прямой – 20 ммоль/л.

1. Анемия гемолитическая наследственная, микросфероцитарная, тяжелая, период гемолитического криза.

2. Диагноз «анемия» установлен на основании развившихся после перенесенной инфекции анемического (вялость ребенка, бледность кожи, тахикардия, систолический шум на верхушке) и желтушного синдромов (иктеричность кожи и видимых слизистых), спленомегалии, изменений в анализах крови (анемия тяжелая, микросфероцитарная, гиперрегенераторная; гипербилирубинемия за счет повышения преимущественно непрямого билирубина).

Наследственный характер анемии установлен на основании данных анамнеза о заболевании матери.

Тяжесть определена показателями гемоглобина и ретикулоцитов, непрямого билирубина.

Период криза установлен на основании наличия клинических проявлений и лабораторных изменений.

3. План обследования:

- определение осмотической резистентности эритроцитов – для выявления нестабильности мембраны эритроцитов (характерно для мембранопатий);
 - анализ мочи на уробилин и желчные пигменты – дифференциальный диагноз с другими видами желтух;
 - анализ крови на маркеры гепатита – исключение вирусного гепатита;
 - УЗИ печени и селезенки – определение степени увеличения органов и проведения дифференциального диагноза с заболеваниями, протекающими с желтухой и анемией;
 - электрофорез белков мембраны эритроцитов – для идентификации дефицитного белка в мембране эритроцита;
 - Определения группы крови и резус-фактора – для проведения трансфузионной терапии.
- Обследование матери ребенка.

4. Цель терапии в период гемолитического криза – устранение билирубиновой интоксикации, восстановление уровня эритроцитов и гемоглобина.

Учитывая ранний возраст ребенка и тяжесть анемии, показана трансфузия эритроцитарной массы 8-10 мл/кг массы однократно. Дезинтоксикационная терапия – глюкозо-солевыми растворами. Фолиевая кислота 2,5 мг/сут.

5. Спленэктомия является эффективным методом лечения при наследственном микросфероцитозе, приводит к уменьшению гемолиза и увеличению продолжительности жизни эритроцитов.

Показания к спленэктомии:

- тяжелая форма в возрасте не ранее 3 лет;
- среднетяжелая форма в возрасте 6- 12 лет;
- легкая форма при наличии камней в желчном пузыре в возрасте старше 6 лет (одномоментное выполнение спленэктомии и холецистэктомии).

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Основные причины развития ЖДА в детской практике?
2. Клинические проявления железодефицитной анемии.
3. Клинические проявления анемического синдрома?
4. Дифференциальная диагностика железодефицитной анемии.
5. Причины и признаки декомпенсации хронической анемии?
6. Основные принципы лечения ЖДА?
7. Главный признак гемолитической анемии?
8. Причины развития гемолитических анемий?

9. Клинические проявления наследственного сфероцитоза?
10. Какие выделяют группы приобретенных гемолитических анемий?
11. Лабораторные характеристики аутоиммунной гемолитической анемии (АИГА)?
12. Направления медикаментозной терапии АИГА?

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

1. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА:

- А) бледность слизистых оболочек
- Б) систолический шум на верхушке сердца
- В) спленомегалия (у ребенка старше 1 года)
- Г) дистрофические изменения кожи, волос, зубов
- Д) койлонихии

Инструкция: укажите один правильный ответ

2. УКАЖИТЕ ПРОДУКТЫ, ИЗ КОТОРЫХ ЛУЧШЕ УСВАИВАЕТСЯ ЖЕЛЕЗО

- А) мясо
- Б) гречка
- В) гранаты
- Г) рыба
- Д) яблоки

3. ПРАВИЛЬНАЯ ТАКТИКА ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА

- А) до нормализации гемоглобина
- Б) до нормализации уровня ферритина крови
- В) до нормализации сывороточного железа
- Г) в течение 2 недель
- Д) до исчезновения бледности кожных покровов

4. ОКОНЧАТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ СТАВИТСЯ НА ОСНОВАНИИ РЕЗУЛЬТАТОВ

- А) трепанобиопсии
- Б) стеральной пункции
- В) цитогенетического исследования
- Г) общего анализа крови и коагулограммы

5. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ

- А) хронической кровопотери
- Б) нарушения всасывания железа
- В) глистной или паразитарной инвазии
- Г) недостаточного поступления железа с пищей

(Ответы: 1 – АБГД, 2 – А, 3 – Б, 4 – А, 5 – А)

4) Решить ситуационную задачу:

Мать с **девочкой 13 лет** обратилась к врачу-педиатру участковому с жалобами на плохой аппетит, повышенную утомляемость, ломкость волос и ногтей, сердцебиение у ребёнка. Данные симптомы появились около года назад.

Ребёнок из социально неблагополучной семьи, рос и развивался соответственно возрасту. Острыми респираторными инфекциями болела часто, в течение последних 2 лет заболеваемость участилась до 6-7 раз в год. В школе учится хорошо, однако в течение последнего года успеваемость снизилась. Питание нерегулярное. Девочка стала раздражительной, апатичной. Мenses нерегулярные с 12 лет, 5-7 дней, обильные.

В контакт с врачом вступает неохотно. Интеллект сохранен. Питание удовлетворительное. Масса тела – 33 кг. Формула полового развития $Ma3P2Ax2Me3$, 11,3 балла. Кожа бледная, сухая, чистая. Волосы сухие, тонкие, ломкие. Ногти тусклые, поперечная исчерченность, слоистость. Слизистые чистые, бледные. Подчелюстные и шейные лимфоузлы II-III степени. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный, мягкий систолический шум на

верхушке. ЧСС – 100 ударов в минуту, АД – 90/55 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка у края реберной дуги. Стул оформленный, ежедневно.

В анализе мочи: рН – слабо кислая, белок – 0,066 г/л, лейкоциты – 4-5 в п/зр.

В анализе периферической крови: гемоглобин – 80 г/л, эритроциты – $3,8 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,7, лейкоциты – $7,6 \times 10^9$ /л, базофилы – 0%, эозинофилы – 5%, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 59%, лимфоциты – 28%, моноциты – 4%, СОЭ – 6 мм/час, гипохромия ++++, анизоцитоз ++, пойкилоцитоз ++. МСН – 19,5 пг (содержание гемоглобина в эритроците в норме – 24-33 пг).

Вопросы:

1. Предположительный диагноз.
2. Что способствовало развитию данного заболевания?
3. Обоснуйте предполагаемый диагноз.
4. Назначьте необходимое лечение и обоснуйте его.
5. Оцените эффективность проводимой терапии.

Эталон ответа:

1. Предположительный диагноз «Анемия железодефицитная, средней степени тяжести».

2. Развитию заболевания способствовали: алиментарный фактор (низкий социальный статус семьи, нерегулярное питание); частые респираторные инфекции; нарушения менструального цикла в виде нерегулярных, длительных и обильных месячных.

3. Диагноз выставлен на основании типичной клинической картины (жалобы на плохой аппетит, повышенную утомляемость, ломкость волос и ногтей, сердцебиение; анамнестические данные: с 12 лет нерегулярные, обильные, продолжительные месячные, несбалансированное питание, снижение иммунологической резистентности, успеваемости в школе, эмоциональные расстройства в виде раздражительности и апатичности; объективные данные: бледность и сухость кожи, тусклость и ломкость волос, исчерченность, слоистость ногтей – эпителиальный синдром, тахикардия, мягкий систолический шум как проявление тканевого дефицита железа) и картины периферической крови (гипохромная анемия, выраженный пойкилоцитоз, анизоцитоз). Степень тяжести анемии на основании выраженности снижения гемоглобина – 80 г/л.

4. Полноценное питание, соответствующее возрастным потребностям с обязательным включением в рацион мяса красных сортов, обогащение рациона свежими овощами и фруктами, соками.

Назначение препаратов железа (солевые препараты в дозе 120 мг/сутки или препараты гидроксид полимальтозного комплекса в дозе 5 мг/кг/сутки) до нормализации уровня гемоглобина (120 г/л), затем в половинной дозе еще 2 – 3 месяца для создания депо железа.

5. Девочке следует назначить препарат железа III перорально в суточной терапевтической дозе 5-6 мг/кг массы тела. Продолжительность терапии 4-5 месяцев. Через 4 недели после начала лечения повторный общий анализ крови с ретикулоцитами.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации. Детская гематология. Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А. Жуковской Е.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 6.1: Болезни эритрона (железодефицитная анемия, наследственные и приобретенные гемолитические анемии) – практическое занятие 2 ч

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам гематологии детского возраста, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике, немедикаментозной и медикаментозной терапии железодефицитной и гемолитических анемий.

- Изучить клинические рекомендации «Детская гематология» (Под ред. Румянцева А.Г.,

Масчана А.А., Жуковской Е.В. 2015)

- Рассмотреть общие принципы профилактики железодефицитной анемии и вопросы вакцинации детей с железодефицитной анемией.

- Закрепить практические навыки по диагностике, лечению и диспансерному наблюдению детей с анемиями.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию железодефицитной и гемолитических анемий у детей и подростков.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

- Современные методы терапии железодефицитной и гемолитических анемий у детей и подростков.

- Классификацию и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения анемий; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.

- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.

- Назначать терапию артериальной гипертензии у детей и подростков с позиций доказательной медицины.

- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).

- Методикой первичного осмотра детей.

- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.

- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.

- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.

- Навыками разработки плана лечения детей с анемиями.

- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.

- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии анемий у детей и подростков; оценкой качества оказания медицинской помощи.

- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Железодефицитная анемия (ЖДА).

- Препараты железа для приема внутрь.

- Расчет доз с учетом тяжести анемии, массы тела больного и терапевтического плана.

- Показания к назначению парентеральных препаратов железа в лечении ЖДА.

- Современные препараты железа для парентерального введения.

- Контроль эффективности лечения.

Справочная информация по теме занятия:

Возрастные дозы пероральных солевых препаратов железа для лечения железодефицитной анемии

Возраст	Суточная доза элементарного железа
До 3 лет	3 мг/кг
Старше 3 лет	45–60 мг
Подростки	До 120 мг

Доза препаратов железа (III) на основе ГПК должна составлять 5 мг/кг массы тела в сутки независимо от возраста.

Основные пероральные препараты, применяемые для лечения железодефицитной анемии, и содержание в них элементарного железа

Препарат	Состав препарата (в 1 драже, 1 таблетке, в 1 мл капле или сиропа)	Форма выпуска	Содержание элементарного железа
Актиферрин	Сульфат железа 113,85 мг, D, L-серин 129 мг в 1 капсуле	Капсулы, в блистере 10 капсул, по 2 и 5 блистеров в упаковке	Fe ²⁺ : 34,5 мг в 1 капсуле
Актиферрин	Сульфат железа 47,2 мг, D, L-серин 35,6 мг, глюкоза и фруктоза 151,8 мг, калия сорбат 1 мг в 1 мл капле	Капли для приема внутрь, 30 мл во флаконе	Fe ²⁺ : 9,48 мг в 1 мл
Актиферрин	Сульфат железа 171 мг, D, L-серин 129 мг, глюкоза, фруктоза в 5 мл сиропа	Сироп, 100 мл во флаконе	Fe ²⁺ : 34 мг в 5 мл
Сорбифер Дурулес	Сульфат железа 320 мг, аскорбиновая кислота 60 мг	Таблетки, покрытые оболочкой, по 30 и 50 таблеток во флаконе	Fe ²⁺ : 100 мг в 1 таблетке
Мальтофер	ГПК	Раствор для приема внутрь, 30 мл во флаконе с капельницей	Fe ³⁺ : 50 мг в 1 мл раствора (20 капель)
Мальтофер-Фол	ГПК, фолиевая кислота 0,35 мг в 1 таблетке	Жевательные таблетки, 10 таблеток в блистере, по 3 блистера в упаковке	Fe ³⁺ : 100 мг в 1 таблетке
Мальтофер	ГПК	Жевательные таблетки, в блистере 10 таблеток, по 3 и 50 блистеров в упаковке	Fe ³⁺ : 100 мг в 1 таблетке
Мальтофер	ГПК	Сироп, 150 мл во флаконе	Fe ³⁺ : 10 мг в 1 мл
Тардиферон	Сульфат железа 256,3 мг, мукопротеоза 80 мг, аскорбиновая кислота 30 мг	Таблетки, покрытые оболочкой, 10 таблеток в блистере, 3 блистера в упаковке	Fe ²⁺ : 80 мг
Тотема	В 10 мл раствора содержится: 50 мг глюконата железа, 1,33 мг глюконата марганца, 0,7 мг глюконата меди, глицерол,	Раствор для приема внутрь, ампулы по 10 мл, по 20 шт. в упаковке	Fe ²⁺ : 5 мг в 1 мл

	глюкоза, сахароза, лимонная кислота, цитрат натрия и др.		
Ферретаб комп.	Фумарат железа 154 мг, фолиевая кислота 0,5 мг	Капсулы, 10 капсул в блистере, 3 блистера в упаковке	Fe ²⁺ : 50 мг в 1 капсуле
Ферроплекс	Сульфат железа 50 мг, аскорбиновая кислота 30 мг	Драже, в упаковке 100 шт.	Fe ²⁺ : 10 мг в 1 драже
Ферронал	Глюконат железа 300 мг в 1 таблетке	Таблетки, покрытые оболочкой, в блистере 10 таблеток, 1 блистер в упаковке	Fe ²⁺ : 30 мг в таблетке
Ферлатум	Протеин сукциниллат железа 800 мг в 15 мл	Раствор для приема внутрь, 15 мл во флаконе, 10 флаконов в упаковке	Fe ²⁺ : 40 мг в 15 мл
Фенюльс	Сульфат железа 150 мг, аскорбиновая кислота 50 мг, рибофлавин 2 мг, тиамин 2 мг, никотинамид 15 мг, пиридоксин гидрохлорид 1 мг, пантотеновая кислота 2,5 мг	Капсулы, 10 капсул в блистере, 1 блистер в упаковке	Fe ²⁺ : 45 мг в 1 капсуле
Феррум Лек	ГПК	Жевательные таблетки, 10 таблеток в стрипе, 3 стрипа в упаковке	Fe ³⁺ : 100 мг в 1 таблетке
Феррум Лек	ГПК	Сироп, 100 мл во флаконе	Fe ³⁺ : 10 мг в 1

Показания к назначению парентеральных препаратов железа в лечении ЖДА

- тяжелая форма ЖДА (в настоящее время встречается довольно редко, менее чем в 3% случаев);
- непереносимость пероральных препаратов железа;
- резистентность к лечению пероральными препаратами железа;
- наличие язвенной болезни желудка или двенадцатиперстной кишки или операций на ЖКТ, даже в анамнезе;
- анемия, ассоциированная с хроническими болезнями кишечника (язвенный колит, болезнь Крона);
- хроническая болезнь почек для лечения и профилактики анемии в преддиализный и диализный периоды;
- наличие противопоказаний к переливанию эритроцитной массы, в том числе по религиозным убеждениям (например, свидетели Иеговы);
- необходимость быстрого насыщения организма железом.

Некоторые современные препараты железа для парентерального введения

Название препарата	Состав препарата	Количество препарата в ампуле
Для внутримышечного введения		
Жектофер	Железа (III)-сорбитол-цитрат	100 мг в 2 мл
КосмоФер	Железа (III)-гидроксид декстран (низкомолекулярный)	100 мг в 2 мл
Мальтофер – раствор для инъекций	Гидроксид железа (III) с полимальтозой	100 мг в 2 мл

Спейсферрон	Водный раствор низкомолекулярного декстрана с микроэлементами – железом и кобальтом	100 мг в 5 мл
Фербитол	Железа (III)-сорбитол	100 мг в 2 мл
Феркайл	Железа (III)-декстран	100 мг в 2 мл
Ферростат	Железа (III)-гидроксид сорбитоловый комплекс	100 мг в 2 мл
Феррум Лек – раствор для инъекций	Гидроксид железа (III) с полиизомальтозой в водном изотоническом растворе	100 мг в 2 мл
Для внутривенного введения		
Аргеферр [*]	Железа (III) гидроксид сахарозный комплекс	100 мг в 5 мл
Венофер [†]	Железа (III)-гидроксид сахарозный комплекс	100 мг в 5 мл 40 мг в 2 мл
КосмоФер [*]	Железа (III)-гидроксид декстран (низкомолекулярный)	100 мг в 2 мл
Ликферр 100 [*]	Железа (III)-гидроксид саха- розный комплекс	100 мг в 5 мл
Феринжект [‡]	Железа (III)- карбоксимальтозат	500 мг в 10 мл 100 мг в 2 мл

Характеристика алгоритмов и особенностей применения парентеральных препаратов железа

Внутримышечные или внутривенные инъекции препарата железа обычно проводят 1—3 раза в неделю. При использовании парентеральных препаратов железа не рекомендуется превышать общий дефицит железа, который предварительно рассчитывают по формуле Ганзони:

$$\text{Общий дефицит железа (мг)} = \text{Масса тела больного (кг)} \times (\text{Hb норма (г/л)} - \text{Hb больного (г/л)}) \times 0,24 + \text{Депо железа (мг)} \quad (1)$$

Коэффициент 0,24 = 0,0034 × 0,07 × 1000:

- содержание железа в Hb – приблизительно 0,34%;
- объем крови – 7% массы тела;
- 1000 — перевод граммов в миллиграммы.

Депо железа у пациентов с массой тела:

- менее 35 кг– 15 мг/кг, целевая концентрация Hb – 130 г/л;

- более 35 кг– 500 мг, целевая концентрация Нв – 150 г/л.

Особенностью данной формулы является учет железа в депо, составляющего значимую (более 30%) часть общего количества железа. Снижение запасов железа в депо может быть доказано по снижению концентрации СФ.

Зная общий дефицит железа в организме (в мг) и количество железа в 1 ампуле препарата (например, 100 мг), можно рассчитать необходимое количество ампул на курс лечения по формуле:

$$\text{Количество ампул для введения} = \frac{\text{Общий дефицит же-}}{\text{леза}} \quad (2)$$
$$100 \text{ мг}$$

Оба способа введения (внутривенный и внутримышечный) могут вызвать различные нежелательные явления – местные (покраснение, жжение, зуд) и общие (аллергические, анафилактикоидные). Последние характерны для парентеральных препаратов железа, содержащих декстран. Это требует наблюдения больного, применения тест-дозы перед началом лечения, точного расчета количества железа, которое следует ввести во избежание повреждающего действия его повышенной концентрации в циркуляции. Необходимо иметь в виду возможность возникновения нежелательных явлений, обусловленных гиперчувствительностью пациента к препаратам железа, вводимым даже в очень низких дозах.

Для того чтобы терапия парентеральными препаратами железа была эффективной и безопасной для пациента необходимо строгое выполнение следующих принципов лечения:

- применение современных парентеральных препаратов железа с меньшей токсичностью, без анафилактикоидных реакций, опасных для жизни больного;
- определение общего дефицита железа в организме больного по формуле 1;
- прекращение терапии после восполнения общего дефицита железа во избежание опасного перенасыщения организма железом. По этим же соображениям желательнее проводить терапию парентеральными препаратами железа под контролем НТЖ;
- соблюдение техники проведения внутримышечной инъекции и внутривенной инфузии препаратов железа;
- обязательное выполнение требования инструкции по применению парентерального препарата железа, если предусмотрено введение пробной дозы перед началом лечения;
- лечение рекомендуется проводить в диапазоне безопасных доз, так как нежелательные явления парентеральных препаратов железа являются дозозависимыми.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка результатов лабораторных методов исследования при анемиях).

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1.

1) Алгоритм разбора задач

1. Каков наиболее вероятный диагноз? Определите группы риска.
2. Какие дополнительные исследования необходимо провести врачу-педиатру участковому для уточнения диагноза? Вычислите цветовой показатель (ЦП) и оцените его значение.
3. Нуждается ли ребёнок в коррекции питания? Выявите недостатки при организации вскармливания ребёнка, обоснуйте назначение молочной смеси, продуктов прикорма.

4. Назначьте лечение, обоснуйте выбор препарата, выпишите рецепт, проведите контроль эффективности и безопасности.

5. Какие профилактические прививки должен иметь этот ребёнок?

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

На профилактическом приёме врача-педиатра участкового мать с девочкой 5 месяцев.

Жалоб нет. Ребёнок от третьей беременности, протекавшей с анемией, гестозом I половины, ОРВИ в III триместре. Предыдущие беременности закончились рождением здоровых детей (мальчик 1,5 года и девочка 4 года).

Девочка родилась в срок, с массой тела 3050 г, длиной 52 см. Период новорождённости без особенностей. На естественном вскармливании до 1 месяца, далее кормление цельным коровьим молоком. Прикорм не введён. Физическое и нервно-психическое развитие соответствует возрасту, масса тела - 7000 грамм.

В возрасте 2,5 месяцев перенесла ОРВИ.

При осмотре: ребёнок удовлетворительного питания. Состояние удовлетворительное. Кожные покровы чистые, бледные, сухие. Слизистые бледно-розовые, чистые. Лимфатические узлы во всех группах в пределах возрастной нормы. В лёгких при сравнительной перкуссии лёгочный звук на симметричных участках грудной клетки. При аускультации пуэрильное дыхание, ЧД - 38 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС - 110 ударов в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень +2 см из-под края рёберной дуги, край ровный, безболезненный. Селезёнка не пальпируется. Стул 2 раза в день, кашицеобразный, светло-коричневого цвета. Мочеиспускание не нарушено.

Общий анализ мочи: рН – слабо кислая; белок – 0,033%; лейкоциты – 1–3 в поле зрения.

В анализе периферической крови: гемоглобин – 95 г/л, эритроциты – $3,7 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $8,5 \times 10^9$ /л; палочкоядерные – 2%, сегментоядерные – 32%, базофилы – 1%, эозинофилы – 3%, лимфоциты – 58%, моноциты – 4%, СОЭ – 6 мм/час, гипохромия ++, анизоцитоз +, пойкилоцитоз +.

Содержание гемоглобина в эритроцитах – 22 пг (норма – 24-33 пг).

1. Железодефицитная анемия, легкой степени тяжести.

Группа риска по повышенной заболеваемости острыми респираторными инфекциями, по патологии ЦНС, по рахиту, хроническим расстройствам питания, социальный риск.

2. Необходимо провести биохимическое исследование крови с определением сывороточного железа, ОЖСС, ферритина сыворотки.

Цветовой показатель определяет насыщенность эритроцитов гемоглобином. Вычисляется по формуле:

$$\text{ЦП} = \frac{(\text{Hb} \times 3)}{\text{количество эритроцитов}}$$

Норма ЦП: 0,85 - 1,05

3. Недостатком организации вскармливания является кормление цельным коровьим молоком.

Необходимо назначение адаптированной молочной смеси, обогащенной железом и другими минералами.

Необходимо назначить первый прикорм в виде овощного пюре, а в дальнейшем на 2 недели раньше стандартной схемы назначается мясное пюре.

4. Необходимо назначить препарат железа в жидкой форме per os.

Предпочтительным является назначение препарата в виде органического гидроксид-полимальтозного комплекса, а не препаратов в виде неорганических солей железа, так как последние легко диссоциируют в тонком кишечнике с образованием свободных радикалов.

Rp: Sol. Ferrii (III) hydroxide polimaltozatis 0,05/ml - 30 ml

D.t.d. № 1.

S: По 7 капель на прием внутрь 2 раза в день между кормлениями.

Курс лечения - 14 дней, затем проводится контроль эффективности терапии по наличию прироста гемоглобина, ретикулоцитарного криза, уменьшению гипохромии, пойкилоцитоза, анизоцитоза в общем анализе крови.

При положительном эффекте лечение продолжается, но с корректировкой суточной дозы по фактической массе тела под контролем общего анализа крови каждые 2 недели.

При достижении уровня гемоглобина 110 г/л дозу препарата уменьшают до половинной.

Дальнейший курс терапии - 3 месяца.

5. V1,2 гепатит В; БЦЖ-М, V1,2 пневмококковая инфекция, V1,2 АКДС+ИПВ

Задача № 2.

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Дайте интерпретацию лабораторных и биохимических показателей.
3. Чем объяснить увеличение селезенки? Что такое физиологический гемолиз? Где в норме разрушаются «старые» эритроциты и почему?
4. Перечислите заболевания, с которыми проводят дифференциальную диагностику. Перечислите осложнения при данном заболевании.
5. Назначьте лечение. Каковы профилактика и прогноз?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 2 года. Поступил в стационар с жалобами на появившуюся желтушность кожного покрова лимонно-желтого цвета.

Анамнез жизни: ребенок родился от 1-й физиологически протекавшей беременности, срочных родов. С 7 мес появилась субиктеричность кожи, к врачу не обратились. Три дня назад у мальчика повысилась температура до 37,8 °С, отмечена выраженная желтуха. В поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия - Hgb 72 г/л. Из семейного анамнеза известно, что мать здорова, а у отца периодически желтеют склеры.

Объективно: состояние тяжелое, вялый, сонливый. Кожа и слизистые оболочки бледные, с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, раздвоенный кончик носа, готическое небо, оттопыренные уши. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. ЧД - 28 в минуту. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ЧСС - 112 в минуту, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный, печень +1 см, селезенка +4 см ниже края реберной дуги. Стул и мочеиспускание не нарушены, но каловые массы и моча окрашены в интенсивный темно-коричневый цвет.

ОАК: RBC - $2,0 \times 10^{12}/л$; Hgb - 62 г/л; HCT - 35,8%; MCV - 58 fl; MCH - 27 pg; MCHC - 33 г/л; RDW - 10,5; PLT - $235 \times 10^9/л$; WBC - $28,2 \times 10^9/л$; П/я - 2%; NEU - 45%; EOS - 3%; LYM - 37%; MON - 13%; СОЭ - 24 мм/ч; ретикулоциты - 21%; средний диаметр RBC - 7,1 мкм; сферический индекс - 2.

Осмотическая резистентность эритроцитов: минимальная - 0,58; максимальная - 0,32.

Кривая Прайс-Джонса: 60% RBC имеют сферическую форму.

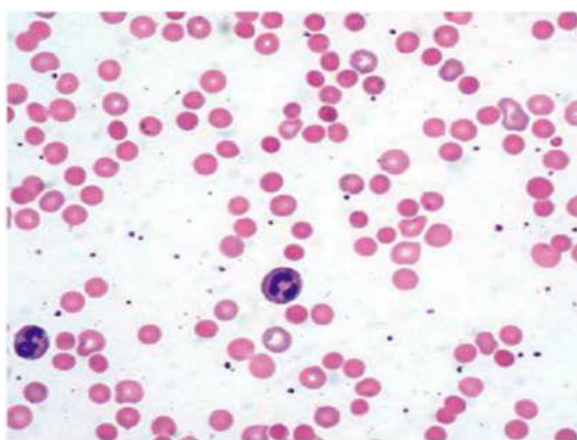
Биохимический анализ крови: общий белок - 82 г/л; билирубин: непрямой - 140,4 мкмоль/л, прямой - нет.

Прямая проба Кумбса отрицательная.

Фото: башенный череп и другие стигмы.



Микроскопия мазка периферической крови:



1. **Гемолитическая анемия наследственная сфероцитарная (болезнь Минковского-Шоффера), тяжелая форма, гемолитический криз.** Диагноз поставлен на основании признаков анемического синдрома (бледность кожи и слизистых, снижение показателей красной крови III степени), синдрома гипербилирубинемии (иктеричность кожи и слизистых, темная окраска мочи и кала, повышение уровня непрямого билирубина), измененной структуры RBC и понижения минимальной и повышения максимальной осмотической резистентности RBC), отягощенной наследственности (у отца ребенка периодически желтушность склер, что не исключает гемолиз RBC).

2. В ОАК нормохромная гиперрегенераторная анемия тяжелой степени, ретикулоцитоз, гиперлейкоцитоз с сохранением зрелых форм (это лейкомоидная реакция, обусловленная гипербилирубинемией), повышение СОЭ, microspherocytes - уменьшение MCV, диаметра RBC и сферического индекса. Исследование RBC выявляет изменение их формы - сфероциты с нарушением осмотической резистентности, что приводит к спонтанному их гемолизу. В биохимическом анализе крови повышение уровня непрямого билирубина является признаком внутрисосудистого гемолиза.

3. Увеличение селезенки обусловлено избыточным разрушением эритроцитов, имеющих неправильную форму, - сфероцитов. Повышенное разрушение сфероцитов в селезенке обуславливается физическими особенностями последних - их пониженной осмотической и механической резистентностью. Набухшие эритроциты задерживаются в селезеночной пульпе, где подвергаются воздействию селезеночного гемолизина - лизолецитина и захватываются селезеночными макрофагами. Эритроциты здорового организма имеют определенную длительность жизни (120 дней), по истечении которой они разрушаются. «Старые» эритроциты разрушаются в селезенке. Очень малая часть эритроцитов может разрушаться в сосудистом русле - физиологический гемолиз, это не сопровождается повышением уровня билирубина выше нормальных показателей.

4. Дифференцировать приходится в первую очередь от заболеваний, сопровождающихся желтухой (острые вирусные, хронические гепатиты), и иммунных гемолитических анемий с

внутриклеточным механизмом разрушения RBC. *Осложнения:* инфаркт селезенки, холестаза, желчекаменная болезнь, арегенераторные или апластические кризы.

5. Лечение в основном направлено на устранение гемолитических кризов. Во время гемолитических кризов показано переливание эритроцитарной массы, дезинтоксикационная терапия, короткий курс преднизолона по 1-2 мг на 1 кг массы в сутки: в течение 2-3 дней вводят парентерально, затем дают внутрь. Назначают витамины, в частности аскорбиновую кислоту по 500-600 мг в сутки, В₆ и В₁₂, а также фолиевую кислоту. В случае отсутствия эффекта от гормональной терапии выполняется операция - спленэктомия, которую проводят с 5-летнего возраста. Доброкачественное течение болезни ограничивают показания к операции.

Спленэктомия показана при тяжелой анемизации, частых кризах, развитии осложнений.

Профилактика неспецифична и заключается в медико-генетическом консультировании лиц, планирующих рождение ребенка и страдающих микросфероцитарной анемией. *Прогноз* относительно благоприятный

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. На какие группы делят препараты железа?

2. Какие проблемы могут возникать в процессе лечения ЖДА солевыми препаратами железа?

3. Какие свойства и преимущества имеют препараты железа (III) на основе ГПК?

4. Какой препарат железа является оптимальным для терапии ЖДА у детей и подростков?

5. Возрастные дозы пероральных солевых препаратов железа для лечения железodefицитной анемии у детей?

6. Длительность курса лечения пероральными препаратами железа в зависимости от степени тяжести анемии?

7. Показания для парентерального назначения препаратов железа?

8. Вакцинация детей с железodefицитной анемией.

3) *Решить ситуационную задачу:*

Девочка, 10 лет, поступила с *жалобами* на носовое кровотечение, снижение аппетита, слабость.

Анамнез заболевания: в течение последнего года часто болеет ангинами, гнойными отитами, быстро устает, на уроках физкультуры не может выполнять физические нагрузки. Наследственность отягощена по сердечно-сосудистым заболеваниям (бабушка и мама страдают гипертонической болезнью).

Объективно: состояние средней степени тяжести. Температура 37,4 °С. Кожа и видимые слизистые оболочки бледные, на нижних конечностях экхимозы. На коже лица, слизистых оболочках полости рта петехиальные элементы в небольшом количестве, отмечается кровоточивость десен. В носовых ходах геморрагические корочки. Пальпируются единичные периферические лимфатические узлы: подчелюстные, шейные и паховые мелкие, безболезненные, около 1 см в диаметре, эластичной консистенции. ЧД - 32 в минуту. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца учащены, на верхушке выслушивается нежный систолический шум, ЧСС - 102 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не пальпируются. Моча обычной окраски.



Геморрагии на коже лица



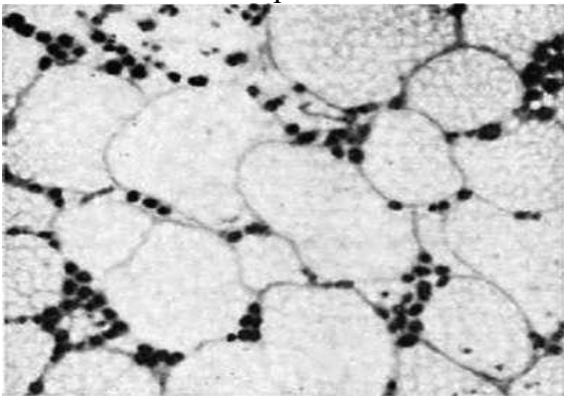
Геморрагии на слизистой нижней губы

ОАК: RBC - $2,8 \times 10^{12}/л$; Hgb - 62 г/л; HCT - 35,3%; MCV - 79 fl; MCH - 28 pg; MCHC - 31 г/л; PLT - $58 \times 10^9/л$; WBC - $1,3 \times 10^9/л$; П/я - 1%; NEU - 4%; LYM - 92%; MON - 3%; ретикулоциты - 0,4%; СОЭ - 35 мм/ч.

ОАМ: желтый цвет; удельный вес - 1018; белок - следы; эпителиальные клетки - 2-4 в поле зрения; LEU - 0-1 в поле зрения; цилиндры, слизь, бактерии отсутствуют.

Миелограмма: костный мозг беден клеточными элементами, бластные клетки - отсутствуют; гранулоцитарный росток - 11%, эритроидный росток - 8%; мегака-риоциты не найдены.

Микропрепарат костного мозга подвздошной кости: резкое преобладание жирового костного мозга над кроветворным: костномозговые полости заполнены преимущественно жировой тканью, миелоидная ткань представлена маленькими островками черного цвета.



Задания:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз. Какие заболевания имеют сходную клиническую картину?
2. Оцените общий анализ крови. Назовите проявления геморрагического синдрома и объясните его патогенез.
3. Каков прогноз заболевания?
4. Профилактику каких неотложных состояний и каким образом следует проводить у этого ребенка?
5. Какие существуют современные методы лечения при данной патологии, на чем они основаны?

Эталон ответа:

1. Апластическая анемия, тяжелой степени, острое течение, приобретенная. Диагноз поставлен на основании *клинических симптомов*: слабость, недомогание, склонность к частым заболеваниям; проявление геморрагического

синдрома, признаки гипоксемии и гипоксии - тахипноэ и тахикардия; по гемограмме наличие *цитопенического синдрома* - эритропения, ретикулоцитопения, лейкопения и тромбоцитопения; данных *миелограммы*: гипоплазия эритроидного ростка, отсутствие бластных клеток. Анемия является приобретенной, поскольку в анамнезе нет указаний на отягощенную по гематологическим заболеваниям наследственность; настоящее заболевание появилось в возрасте 9 лет, до этого времени ребенок был здоров. *Дифференциальный диагноз* следует вести среди гематологических заболеваний по геморрагическому синдрому (вторичные тромбоцитопении, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, геморрагический васкулит, болезнь Виллебранта, острый лейкоз), по анемическому синдрому - с анемиями другого генеза.

2. В ОАК панцитопения: эритропения, снижение Hgb до 62 г/л (анемия тяжелой степени), лейкопения, тромбоцитопения, ускорение СОЭ. Наличие ретикулопении - признак арегено-раторной анемии. Проявлениями *геморрагического синдрома*, обусловленного тромбоцитопенией, являются: носовое кровотечение, кровоточивость десен, петехии на деснах и геморрагические высыпания на коже по петехиально-пятнистому типу (экхимозы на нижних конечностях).

3. Прогностически неблагоприятным признаком считают острое начало болезни. Такие формы обычно устойчивы к терапии и через несколько недель заканчиваются смертельным исходом. Чаще течение болезни затяжное, многомесячное и даже многолетнее. Возможно длительное отсутствие клинических проявлений заболевания, однако у больных сохраняются признаки неполноценного костномозгового кроветворения.

4. Профилактика кровотечений, для чего важно лечение основного заболевания. Профилактика инфекционных осложнений: оградить от возможных контактов с инфекционными больными, тщательный уход за кожей и слизистыми оболочками с применением местных антисептических средств, при появлении интеркуррентных заболеваний назначение антибактериальной терапии.

5. Иммуносупрессивная терапия с помощью антилимфоцитарно-го глобулина, умеренных доз ГКС и андрогенов является методом выбора у больных апластической анемией, не имеющих HLA-идентичного (*human leucocytic antigen*) донора. Трансфузии эритроцитарной массы проводят до достижения показателей гемоглобина 80-90 г/л. *Современные методы лечения*:

- 1) ГКС (преднизолон 1-2 мг/кг в сутки);
- 2) анаболические стероидные препараты, которые нивелируют катаболические эффекты ГКС и стимулируют кроветворение (Неробол* по 20 мг/сут);
- 3) андрогены, обладающие анаболическим эффектом и стимулирующие эритропоэз (5% раствор тестостерона 1-2 мг/кг);
- 4) цитостатики при отсутствии эффекта от ГКС (азатиоприн по 0,05 г х2 раза в день);
- 5) спленэктомия;
- 6) антилимфоцитарный глобулин в/в по 120 мг х 1 раз в сутки 10-15 дней;
- 7) циклоспорин А - 4 мг/кг в сутки в 2 приема;
- 8) трансплантация костного мозга - основной метод лечения при отсутствии эффекта от медикаментозного лечения;
- 9) лечение колониестимулирующими факторами в дозе 5 мкг/кг в сутки 14 дней;
- 10) трансфузии эритроцитов, тромбоцитов;
- 11) лечение иммуноглобулином (в/в введение иммуноглобулина человека нормального в дозе 400 мкг/кг массы тела 5 дней).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации. Детская гематология. Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А. Жуковской Е.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 6.2: Патология гемостаза (гемофилия; заболевания тромбоцитов) – семинар 4 ч

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам гематологии детского возраста, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике и терапии гемофилии и идиопатической (аутоиммунной) тромбоцитопенической пурпуре (ИТП).
- Изучить протоколы ведения больных гемофилией с кровотечениями различной локализации.
- Изучить алгоритмы ведения больных с жизнеугрожающими кровотечениями при ИТП.
- Изучить клинические рекомендации «Детская гематология» (Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А., Жуковской Е.В. 2015)

- Закрепить практические навыки по диагностике и ведению больных с гемофилией и ИТП.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию гемофилии и тромбоцитопенических состояний у детей и подростков.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Современные методы терапии гемофилии и ИТП.
- Протоколы и алгоритмы ведения больных гемофилией и ИТП с жизнеугрожающими кровотечениями.
- Группы и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения гемофилии и ИТП; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Гемофилия.
 - Лабораторная диагностика гемофилии.
 - Методы лечения больных: профилактический, на дому, по факту возникновения кровотечения.
 - Группы препаратов для лечения гемофилии и их характеристика.
2. Идиопатическая (аутоиммунная) тромбоцитопеническая пурпура.
 - Диагностика ИТП.
 - Критерии постановки диагноза ИТП.
 - Основные направления терапии.

Справочная информация по теме занятия:

Лабораторная диагностика гемофилии

- | |
|---|
| <ul style="list-style-type: none">• Диагностируют по удлинению времени свертывания цельной крови и активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ); длительность |
|---|

- кровотечения и протромбиновое время не изменены.
- Тип и степень тяжести гемофилии определяют по снижению коагулянтной активности антигемофильных глобулинов в плазме (факторы VIII и IX).
 - Поскольку активность фактора VIII может быть снижена и при болезни Виллебранда, у пациентов с впервые обнаруженной гемофилией А следует определить содержание антигена фактора Виллебранда (при гемофилии А содержание антигена остается нормальным).
 - Скрининг пациентов на наличие ингибиторов к факторам VIII и/или IX особенно необходим перед плановыми хирургическими вмешательствами.
 - Пренатальная диагностика и определение носителей:
- Гемофилию А диагностируют, анализируя ген фактора VIII, а гемофилию В — ген фактора IX. Применяют два метода: «ПЦР — полиморфизм длины рестрикционных фрагментов» и «ПЦР с обратной транскрипцией». Для каждого метода необходимо небольшое количество крови или биоптата ворсинок хориона, что позволяет диагностировать гемофилию пренатально на ранней стадии беременности (8–12 нед).

Концентраты фактора свертывания крови VIII, зарегистрированные в России

Препарат	Способ получения	Инактивация вируса — двойная	Применение
Гемофил М	Имуноаффинная хроматография с моноклональными антителами к фактору VIII*	Сольвент-детергентная + иммуноаффинная хроматография	Гемофилия А, ингибиторная гемофилия А**
Иммунат	Ионообменная хроматография	Сольвент-детергентная + термическая	Гемофилия А, ингибиторная гемофилия А**, болезнь Виллебранда
Козйт-ДВИ	Хроматография	Сольвент-детергентная + термическая	Гемофилия А, ингибиторная гемофилия А**
Эмоклот Д.И.	Хроматография	Сольвент-детергентная + термическая	Гемофилия А, ингибиторная гемофилия А**

Концентраты фактора свертывания крови IX, зарегистрированные в России

Препарат	Способ получения	Инактивация вируса — двойная	Применение
Иммунин	Ионообменная хроматография	Сольвент-детергентная + термическая	Гемофилия В, ингибиторная гемофилия В
Аимафикс	Хроматография	Сольвент-детергентная + термическая	Гемофилия В
Октанайн Ф (фильтрованный)	Хроматография	Сольвент-детергентная + термическая	Гемофилия В, ингибиторная гемофилия В

Лабораторные исследования у пациентов с тромбоцитопенией

- общий анализ крови с мазком и определением количества тромбоцитов;
- исследование пунктата костного мозга;
- анализ крови на антинуклеарный фактор (АНФ), анти-ДНК, фракции компонента С3, С4, антитромбоцитарные антитела, уровень плазменного гликокаликсина, проведение пробы Кумбса;

- определение протромбинового и активированного парциального тромбoplastического времени, уровня фибриногена, продуктов распада фибриногена;
- определение печеночных проб, уровня мочевины и креатинина крови;
- анализ крови на оппортунистические инфекции (ВИЧ, вирус Эпштейна–Барр, парвовирус);
- исключение вторичных форм тромбоцитопении.

Основные критерии для постановки диагноза ИТП

- отсутствие клинических признаков системных и онкогематологических заболеваний;
- изолированная тромбоцитопения при нормальном количестве эритро- и лейкоцитов;
- нормальное или повышенное количество мегакариоцитов в костном мозге при нормальных эритроидных и миелоидных элементах;
- исключение вторичных форм тромбоцитопении при гиперспленизме, микроангиопатической гемолитической анемии, ДВС-синдроме, лекарственно-индуцированной тромбоцитопении, СКВ, вирусных инфекциях (Эпштейна–Барр, ВИЧ, парвовирус).

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка результатов лабораторных и инструментальных методов исследования при патологии гемостаза).

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Какая терапия показана ребёнку? Обоснуйте свой выбор.
4. Назовите показания к назначению профилактической терапии при данном заболевании.

Какова схема проведения профилактической терапии?

5. Какие рекомендации по уходу и воспитанию Вы дадите родителям (опекунам) больного ребёнка?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик 6 месяцев поступил в детское гематологическое отделение с жалобами матери на «синяки», увеличение в объёме правого локтевого сустава.

Анамнез жизни: ребёнок от второй беременности, вторых родов. Вес при рождении 3800 г, рост - 53 см. Вскармливание грудное, прикорм введён в 5 месяцев – овощное пюре. Голову держит с 1,5 месяцев. Прививки выполнены по графику.

Старший брат здоров.

Наследственность отягощена по материнской линии: у брата матери частые гемартрозы в детстве, приведшие к инвалидности.

Анамнез заболевания: мать заметила появление большого количества синяков на животе у ребёнка после нахождения в ходунках. После проведения венопункции у мальчика появилось увеличение в объёме правого локтевого сустава.

Общее состояние ребёнка средней тяжести. На осмотр реагирует адекватно. Достаточного питания. Кожные покровы бледные, на животе большое количество синяков разной степени давности. Видимые слизистые чистые, розовые. Большой родничок 1×1,5 см. Лимфатические узлы не пальпируются. Правый локтевой сустав отёчный, увеличен в объёме, движения в суставе ограничены, над суставом обширная гематома. Остальные суставы без особенностей. Дыхание в

лёгких пуэрильное. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Моча светлая, мочеиспускание свободное. Стул регулярный.

В коагулограмме: АПТВ – 86,5 секунд, протромбиновое время – 16,8 секунд, МНО – 1,17, фибриноген – 2,22 г/л, тромбиновое время – 11,5 секунд, β -фибриноген – отрицательно, этаноловый тест – отрицательно, фактор XIII – 25%, фактор VIII – 1%, фибринолитическая активность – 9 минут 30 секунд, агрегация тромбоцитов с ристоцетином 1 мг/мл – 99 % (N – 87-102 %), с АДФ 10 мкмоль/л – 74 % (N – 71-88 %).

1. Гемофилия А наследственная, тяжелая. Гематома мягких тканей в области правого локтевого сустава.

2. Диагноз установлен на основании наличия геморрагического синдрома гематомного типа, отягощенной наследственности по линии матери, лабораторных показателей (удлинение АПТВ, снижение уровня фактора VIII); уровень фактора VIII < 1% указывает на тяжелую форму заболевания.

3. Показано проведение заместительной терапии концентратами фактора свертывания VIII ввиду возникновения кровоизлияния в мягкие ткани.

Доза препарата 30-40 МЕ/кг 2 раза в сутки внутривенно в течение 3 дней.

Концентраты фактора свертывания VIII являются препаратами высокоэффективными, безопасными. Они имеют высокую концентрацию фактора, прошли два и более этапов вирусинактивации.

4. Показания к проведению профилактической терапии:

- тяжелая форма гемофилии А сразу после установления диагноза;
- среднетяжелая форма после первого гемартроза или выраженных геморрагических проявлений.

Схема первичной профилактики при гемофилии А - концентраты фактора свертывания VIII 25-40 МЕ/кг 1 раз в сутки 3 раза в неделю.

5. Дети должны получать медицинскую помощь в специализированных центрах (отделениях); с раннего детства охранительный режим, избегать травм; путь введения препаратов внутривенный; возможны занятия неконтактными видами спорта; показана вакцинация против вирусных гепатитов А и В; ежегодная профилактическая санация зубов; оперативные вмешательства, экстракция зубов, профилактические прививки и внутримышечные инъекции проводить только после адекватного заместительного лечения; противопоказаны антикоагулянты, дезагреганты, НПВП - по строгим показаниям; ограничения в выборе профессии (не показаны профессии с риском травматизации); оформление инвалидности.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Классификация гемофилии.
2. Эпидемиология и этиология гемофилии.
3. Виды кровотечений при гемофилии.
4. Суть профилактического метода лечения гемофилии.
5. Суть «лечения на дому» при гемофилии.
6. Где должны получать лечение больные гемофилией?
7. Патологическая классификация тромбоцитопенических состояний.
8. Патогенез ИТП?
9. Клиническая картина ИТП.
10. Группы лекарственных средств для лечения ИТП, их характеристика.

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля:*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПРИ ГЕМОФИЛИИ НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНО ИССЛЕДОВАНИЕ

А) определение плазменных факторов свертывания

- Б) определение времени кровотечения
- В) определение времени свертывания
- Г) подсчет тромбоцитов
- Д) гемоглобина

2. ПРИ ГЕМОФИЛИИ А СЛЕДУЕТ ВВОДИТЬ ГЕМОПРЕПАРАТ

- А) прямое переливание крови от матери
- Б) концентрат VIII фактора
- В) прямое переливание крови
- Г) переливание крови длительного хранения
- Д) «отмытые» эритроциты

3. ДЛЯ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ ХАРАКТЕРНО ИЗМЕНЕНИЕ

- А) времени кровотечения
- Б) времени свертывания крови
- В) времени кровотечения и времени свертывания крови
- Г) показателя фибринолитической активности

4. ВРЕМЯ КРОВОТЕЧЕНИЯ ПО ДЮКЕ В НОРМЕ ПРИ

- А) гемофилии
- Б) тромбоцитопении
- В) болезни Виллебранда
- Г) геморрагическом васкулите

5. В ОБЩЕМ АНАЛИЗЕ КРОВИ У ПАЦИЕНТА С ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРОЙ ВЫЯВЛЯЮТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ ИЗМЕНЕНИЯ

- А) тромбоцитопения
- Б) эозинофилия, тромбоцитоз
- В) нейтрофильный лейкоцитоз, ускорение СОЭ
- Г) анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, ускорение СОЭ

Ответы: 1 – А; 2 – Б; 3 – А; 4 – А; 5 – А.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации. Детская гематология. Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А. Жуковской Е.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 6.2: Патология гемостаза (гемофилия, заболевания тромбоцитов) - практическое занятие 2 ч.

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам гематологии детского возраста, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по этиологии, диагностике и терапии гемофилии и идиопатической (аутоиммунной) тромбоцитопенической пурпуре (ИТП).
- Изучить протоколы ведения больных гемофилией с кровотечениями различной локализации.
- Изучить алгоритмы ведения больных с жизнеугрожающими кровотечениями при ИТП.
- Изучить клинические рекомендации «Детская гематология» (Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А., Жуковской Е.В. 2015)

- Закрепить практические навыки по диагностике и ведению больных с гемофилией и ИТП.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину и классификацию гемофилии и тромбоцитопенических состояний у детей и подростков.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Современные методы терапии гемофилии и ИТП.
- Протоколы и алгоритмы ведения больных гемофилией и ИТП с жизнеугрожающими кровотечениями.
- Группы и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения гемофилии и ИТП; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Гемофилия:

- алгоритм профилактического лечения гемофилии⁴
 - алгоритм лечения на дому;
 - алгоритмы лечения по факту возникновения кровотечения при гемофилии в зависимости от локализации кровоизлияния;
 - практические рекомендации больным гемофилией.
- ###### **2. Идиопатическая (аутоиммунная) тромбоцитопеническая пурпура:**
- режимы введения ГКС при ИТП;
 - требования к препаратам иммуноглобулинов для внутривенного применения (ВВИГ);
 - режимы внутривенного введения иммуноглобулина человека нормального;

- показания к комбинированному применению ГК и внутривенно иммуноглобулина человека нормального;
- другие направления медикаментозной терапии ИТП;
- показания к спленэктомии.

Справочная информация по теме занятия:

Методы лечения больных гемофилией:
<ul style="list-style-type: none"> • профилактический • на дому • по факту возникновения кровотечения

Расчет доз концентратов факторов VIII/IX при гемофилии по факту возникновения кровотечения:

<p>Доза ребенку до 1 года = = масса тела × желаемый уровень фактора (%).</p>
<p>Доза ребенку старше 1 года = = масса тела × желаемый уровень фактора (%) × 0,5.</p>
<p>Рекомендуемые дозы факторов VIII/IX в конкретных случаях разные. Все КФС вводят внутривенно струйно.</p> <p>В начальной стадии острого гемартроза КФС вводят из расчета 10 МЕ/кг, в поздней стадии — 20 МЕ/кг с повторным введением каждые 12 ч. Желаемый уровень фактора составляет 30–40%.</p>

Основные принципы лечения ИТП
<ul style="list-style-type: none"> • уменьшение продукции аутоантител; • нарушение связывания аутоантител с тромбоцитами; • устранение деструкции сенсibilизированных антителами тромбоцитов клетками ретикулогистиоцитарной системы.

Показания к назначению ГКС при ИТП
<ul style="list-style-type: none"> • кровотечения из слизистых оболочек; • выраженная пурпура и обильные гематомы на местах ушибов, особенно на голове и шее; • прогрессирующая пурпура; • тромбоцитопения длительностью более 3 нед; • рецидивирующая тромбоцитопения; • количество тромбоцитов менее 20 000/мм³ у первичных пациентов с минимальной пурпурой.

Препараты иммуноглобулина человека нормального для внутривенного использования, разрешенные к применению в России

Готовые к употреблению	В виде концентратов
------------------------	---------------------

Интраглобин («Biotest», Германия), Октагам («Octapharma», Швейцария), И.Г. Вена Н.И.В. («Kedrion», Италия)	Габриглобин («Ивановская ОСПК», Россия)
--	--

Показания к применению препаратов иммуноглобулинов для внутривенного применения (ВВИГ) при острой ИТП:

- При возможности — воздействие первой линии.
- Неонатальная симптоматическая иммунная тромбоцитопения.
- Дети в возрасте до 2 лет, резистентные к воздействию ГК.

Сравнительная характеристика препаратов иммуноглобулина человека нормального для внутривенного применения

Компоненты	ИГ вена	Иммуноглобулин человека нормальный (октагам)	Иммуноглобулин человека нормальный (интраглобин)
IgG, мг/мл	49–51	51–53	41–42
Fc-интегрированные молекулы, %	98–101	99–102	68–87
IgA, мг/мл	0–0,015	0,05–0,1	1,5–2,0
IgM, мг/мл	0	0,01–0,02	0,06–0,08
Стабилизатор	Мальтоза	Мальтоза	Глюкоза
Титр СМV-антител, ЕД/мл	50,0	22,0–23,0	12,0

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка результатов лабораторных и инструментальных методов исследования при гемофилии и ИТП).

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Какие необходимы дополнительные методы исследования? Оцените ОАК, биохимический анализ крови. Что входит в гематологическую триаду лабораторной диагностики?
3. Перечислите заболевания, с которыми следует проводить дифференциальный диагноз.
4. Назначьте лечение.
5. Каков прогноз заболевания?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 8 лет, поступила в клинику с жалобами на носовое кровотечение, синяки на конечностях, туловище и лице.

Анамнез заболевания: заболевание началось остро, через 2 нед после перенесенной ОРВИ. Появились кровоизлияния на туловище, конечностях, носовое кровотечение. Ребенок направлен в стационар.

Объективно: состояние тяжелое, в сознании, температура тела 36,8 °С; отмечается носовое кровотечение, кровоточивость десен, на конечностях, туловище множественные кровоизлияния в виде петехий и экхимозов (полиморфных, полихромных, не симметричных, появляющихся спонтанно). Масса тела - 25,4 кг, рост - 126 см. ЧД - 20 в минуту. Дыхание в легких везикулярное. Границы относительной сердечной тупости соответствуют возрасту, тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС - 90 в минуту. АД - 100/70 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный, печень - по краю реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул и мочеиспускание не нарушены.



Геморрагии на коже верхних конечностей



Геморрагии на коже ягодиц



Кровоточивость десен

ОАК: RBC - $3,8 \times 10^{12}/\text{л}$; Hgb - 100 г/л; HCT - 34,5%; MCV - 78 fl; MCH - 25 pg; MCHC - 35 г/л; RDW - 14,5; WBC - $6,0 \times 10^9/\text{л}$; PLT - $30,0 \times 10^9/\text{л}$; EOS - 2%; П/я - 2%; NEU - 52%; LYM - 36%; MON - 8%; СОЭ - 13 мм/ч.

ОАМ - без патологии.

Биохимический анализ крови: общий белок - 72 г/л; АЛТ - 23 ЕД/л; АСТ - 19 ЕД/л; серомукоид - 0,17 г/л.

1. **Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, острое течение, влажная форма** поставлена на основании наличия кожного геморрагического синдрома с петехиально-пятнистым типом кровоточивости (петехии и экхимозы полиморфные, полихромные, несимметричные, появляющиеся спонтанно), рецидивирующих носовых кровотечений на фоне выраженной тромбоцитопении. Геморрагический синдром в виде кожных проявлений манифестирует при снижении числа тромбоцитов в периферической крови менее $30-50 \times 10^9/\text{л}$. Но даже снижение PLT менее $150 \times 10^9/\text{л}$ свидетельствует о тромбоцитопении. *Влажная форма* пурпуры - на основании кожного геморрагического синдрома и наличия кровотечения. Провоцирующим фактором в данном случае явилась ОРВИ.

2. Показатели тромбоцитарного гемостаза (длительность кровотечения по Дьюке) и коагуляционного гемостаза (время свертывания по Ли-Уайту, активированное парциальное тромбопластиновое, протромбиновое, тромбиновое время); ретракция кровяного сгустка; иммунограмма, определение гуморальных антитромбоцитарных антител. В ОАК гипохромная анемия легкой степени

тяжести, выраженная тромбоцитопения. Биохимический анализ крови без патологии. *Гематологическая триада лабораторной диагностики* тромбоцитопения (менее $150 \times 10^9/\text{л}$, при данной патологии часто менее $30 \times 10^9/\text{л}$); увеличение времени кровотечения по Дюке (более 4 мин) и снижение ретракции кровяного сгустка (менее 75%).

3. Заболевания, сопровождающиеся геморрагическим синдромом: тромбоцитопатии (болезнь Глянцмана, Виллебранта) и протекающие с тромбоцитопенией - острый лейкоз, гипопластическая анемия, диффузные заболевания соединительной ткани.

4. Госпитализация в гематологическое отделение; соблюдение охранительного режима (ограничение или крайне осторожное выполнение неприятных для ребенка процедур). Постельный режим до восстановления физиологического уровня PLT. Внутривенное введение иммуноглобулина - терапия 1-й линии (купирует иммунопатологический процесс): иммуноглобулин человека нормальный (Октагам*, Сандоглобин*, Веноглобулин*) в/в в дозе 400 мг/кг в сутки в течение 5 дней. ГКС по показаниям (при влажной форме, тромбоцитопении более 3 нед, рецидивирующей пурпуре). Преднизолон в дозе 1-2 мг/кг в сутки в течение 3 нед с постепенной отменой. При неэффективности - пульс-терапия: метилпреднизолон до 30 мг/кг в/в в течение 3 дней, затем преднизолон в дозе 1-2 мг/кг. Препараты моноклональных антител - ритуксимаб (Мабтера*) назначают при отсутствии эффекта от внутривенного введения иммуноглобулина человека нормального и ГКС. Цитостатики и иммунодепрессанты (винкристин, ци-клофосфамид) при отсутствии эффекта от предыдущего лечения и от спленэктомии. Показания к спленэктомии: тяжелая форма заболевания, хроническое течение при постоянном уровне PLT менее $30 \times 10^9/\text{л}$.

5. Прогноз серьезный (может быть кровоизлияние в сетчатку глаза и слепота, кровоизлияние головного мозга); в пубертате могут быть маточные кровотечения; при переходе в хроническое течение - относительно благоприятный.

3) Задача для самостоятельного разбора на занятии

Девочка, 3 года, поступила в стационар с жалобами на повышение температуры, слабость, бледность и желтушность кожи, темную окраску мочи.

Анамнез заболевания: 10 дней назад девочка заболела ОРВИ с лихорадкой, насморком, кашлем. Вызванный участковый врач назначил парацетамол, ко-тримоксазол (Бисептол*), амброксол (Лазолван*) и оксиметазолин (Називин*). В течение 1 нед отмечалась положительная динамика симптомов ОРВИ, но 3 дня назад мать заметила, что ребенок стал сонливым, появилась темная моча. Был заподозрен инфекционный гепатит, и ребенок направлен в инфекционное отделение.

Анамнез жизни без особенностей. Аллергологический анамнез отягощен - пищевая аллергия и лекарственная - на антибиотики пенициллинового ряда.

Объективно: состояние тяжелое. Сознание спутанное. Кожа бледная, с желтушным оттенком, иктеричность склер. ЧД - 22 в минуту. Дыхание везикулярное. Границы сердца соответствуют возрастной норме. Сердечная деятельность ритмичная, у верхушки выслушивается систолический шум мягкого тембра, ЧСС - 110 в минуту. Живот мягкий, пальпируются печень +4 см, селезенка +3 см ниже реберных дуг, умеренно болезненные. Стул, со слов матери, был вчера, без особенностей. Мочится хорошо, моча цвета «темного пива».

ОАК: RBC - $2,8 \times 10^{12}/\text{л}$; Hgb - 62 г/л; HCT - 32,3%; MCV - 75 fl; MCH - 26 pg; MCHC - 32 г/л; PLT - $158 \times 10^9/\text{л}$; WBC - $11,3 \times 10^9/\text{л}$; П/я - 2%; NEU - 4%; LYM - 92%; MON - 3%; ретикулоциты - 14,4%; СОЭ - 35 мм/ч.

ОАМ: цвет - темно-коричневый; удельный вес - 1016; белок - 0,33%; LEU - 1-2 в поле зрения; уробилиноген ++++; свободный гемоглобин отсутствует.

Биохимический анализ крови: общий белок - 70 г/л; мочевины ммоль/л; креатинин - 60 ммоль/л; билирубин: прямой - 7 мкмоль/л, непрямой - 67,2 мкмоль/л; свободный гемоглобин - 0,1 мкмоль/л; К - 4,0 ммоль/л; АСТ - 68 ЕД; АЛТ - 30 ЕД.

Прямая проба Кумбса положительная

Вопросы

1. Поставьте диагноз и обоснуйте его. Что могло стать причиной развития заболевания?
2. Перечислите заболевания при проведении дифференциальной диагностики. Каковы осложнения при данном заболевании?

3. Оцените ОАК, ОАМ, биохимический анализ крови.
4. Какие формы гемолитических анемий вы знаете? Что такое прямая проба Кумбса?
5. Какая экстренная терапия должна быть назначена?

Ответ:

1. Приобретенная иммунная гемолитическая анемия тяжелой степени.

Диагноз поставлен на основании клинических проявлений: признаков анемического синдрома (бледность кожи, снижение уровня Hgb и RBC), признаков гемолиза (желтушность кожи и склер, темный цвет мочи, повышение уровня непрямого билирубина в сыворотке крови, наличие уробилина в моче), указаний на иммунный характер заболевания (положительная проба Кумбса). В пользу заболевания говорит отягощенный аллерго-гический анамнез (пищевая и лекарственная аллергии). Прием ко-тримоксазола (Бисептола), парацетамола мог спровоцировать аутоиммунный процесс, также не исключается роль инфекционного фактора (вирусная инфекция). Причиной развития заболевания послужил внутрисосудистый гемолиз эритроцитов.

2. Вся группа гемолитических анемий (наследственные и приобретенные), гемолитико-уремический синдром, вирусный гепатит, токсический гепатит, ОПН, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания, инфаркт селезенки.

3. В ОАК: анемия тяжелой степени по уровню RBC и Hgb, микро-цитарная по MCV, нормохромная по ЦП=0,92. Количество рети-кулоцитов выше нормы, что соответствует гипергенераторной анемии по функциональному состоянию RBC. Ускорено СОЭ, лейкоцитоз, количество PLT в норме. В ОАМ - уробилиногенурия. В биохимических анализах крови: +реакция Кумбса, непрямая гипербилирубинемия, наличие свободного Hgb и увеличение АСТ, что также подтверждает данный диагноз.

4. Анемии, связанные с повышенным кроверазрушением, подразделяют на наследственные и приобретенные. Среди наследственных выделяют анемии, связанные с нарушениями мембраны эритроцитов (болезнь Минковского-Шоффара и др.), активности ферментов эритроцитов и структуры или синтеза гемоглобина. Среди приобретенных могут быть анемии, связанные с воздействием антител и изменением структуры мембраны, обусловленным соматической мутацией (болезнь Маркиафавы-Микели). Реакция Кумбса - обнаружение антиэритроцитарных антител - является основным критерием при диагностике иммунной гемолитической анемии.

5. Устранение причины гемолиза, инфузионная терапия, гемотрансфузия (переливание отмытых эритроцитов), ГКС (предни-золон 1-2 мг/кг в сутки), по показаниям - иммуносупрессоры. При неэффективности и частых кризах - спленэктомия.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Цель профилактического метода лечения гемофилии.
2. Выбор метода лечения по факту возникновения кровотечения.
3. Показания для пункции сустава при гемофилии.
4. Лечение гемофилии при носовых кровотечениях.
5. Санация полости рта у больного гемофилией.
6. Протокол ведения больных гемофилией с почечным кровотечением.
7. Протокол ведения больных гемофилией с желудочно-кишечными кровотечениями.
8. Протокол ведения больного гемофилией с внутричерепным кровоизлиянием.
9. Режимы введения ГКС при ИТП.
10. Показания к спленэктомии при ИТП.

3) *Решить ситуационную задачу*

Мальчик, 4 года, поступил в стационар с жалобами на носовое кровотечение и резкую болезненность и увеличение в объеме левого коленного сустава, которые появились после небольшой травмы.

Из анамнеза известно: у ребенка с раннего возраста отмечается геморрагический синдром. Неоднократно после падений и незначительных ударов появлялись гематомы в области ягодиц, нижних конечностей.

Объективно: состояние средней степени тяжести, лежит в вынужденном положении, левый коленный сустав увеличен в объеме, кожа над ним гиперемирована, горячая на ощупь. Из левого носового хода подтекает кровь. Кожа и слизистые оболочки бледно-розовые, чистые. ЧД - 25 в

минуту. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные, на верхушке сердца мягкий систолический шум, ЧСС - 110 в минуту. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Живот мягкий, печень - по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Коленные суставы пациента



ОАК: RBC - $3,7 \times 10^{12}/л$; Hgb - 110 г/л; HCT - 38,3%; MCV - 78 фл; MCH - 27 пг; MCHC - 32 г/л; RDW - 13,5; WBC - $9,5 \times 10^9/л$; EOS - 2%; П/я - 2%; NEU - 50%; LYM - 41%; MON - 5%; СОЭ - 15 мм/ч.

ОАМ - без патологии.

Показатели системы гемостаза: PLT - $340 \times 10^9/л$; длительность кровотечения по Дюке - 3 мин; время свертывания по Ли-Уайту - 22 мин; активированное частично тромбопластиновое время - 93 с; протромбиновое время - 15 с; фибриноген - 4,5 г/л.

Вопросы

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Какие еще необходимо провести методы исследования? Оцените общий анализ крови.
3. Перечислите заболевания, с которыми следует проводить дифференциальный диагноз.
4. Назначьте лечение.
5. Какие формы этого заболевания известны? Каковы прогноз заболевания и сроки диспансеризации?

Ответ:

1. *Гемофилия, гемартроз левого коленного сустава, носовое кровотечение.* Диагноз поставлен на основании гематомного типа кровоточивости (мышечные гематомы, гемартрозы) и признаков гипокоагуляции, по внутреннему пути свертывания (удлинение активированного частично тромбопластинового времени и времени свертывания крови по Ли-Уайту при нормальных значениях протромбинового времени, тромбоцитов и уровня фибриногена), отсутствию нарушений сосудисто-тромбоцитарного звена гемостаза.

2. Определение количественного уровня VIII и IX факторов, определение активированного частично тромбопластинового времени (суммарного содержания всех факторов внутреннего пути свертывания от активации фактора XII до образования растворимого фибрина), проба на определение ингибиторов факторов свертывания. В ОАК снижено количество RBC, Hgb при нормальном ЦП, что можно с учетом клинических проявлений расценивать как нормохромную постгеморрагическую анемию легкой степени тяжести.

3. Другие формы гемофилии, коагулопатий [болезнь Виллебранда, геморрагический васкулит, тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)]. По суставному синдрому дифференциальный диагноз проводят с реактивным артритом и дебютом ювенильного хронического артрита.

4. Госпитализировать ребенка в гематологическое отделение для проведения заместительной терапии; соблюдать охранительный режим (ограничение или крайне осторожное выполнение неприятных для ребенка процедур). После уточнения диагноза вводят в/в струйно фактор свертывания крови VIII (Криопреципитат*, Гемофил М*, Иммунат*, Октанат*) 5-10 мл/ кг или фактор свертывания крови IX [Агемфил В*, Иммунин*, Октанайн Ф (фильтрованный)*, Аимафикс*] 75 МЕ/кг; при необходимости 2-ю дозу вводят через 12 ч. При **носоем кровотечении:** успокоить ребенка, придать полусидячее положение с умеренно опущенной вперед головой; прижать крылья носа к носовой перегородке на 10-15 мин, приложить холод на переносицу; носовые ходы очистить 3% раствором водорода пероксидом, закапать сосудосуживающие капли [0,1% раствор эпинефрина, нафазолин (Нафтизин*, Санорин*)]; ввести гемостатическую губку или салфетки с аминокaproновой кислотой; тампоны с облепиховым маслом или маслом Шиповника*; провести переднюю тампонаду носа. При **гемартрозе:** иммобилизация сустава на 2-3 дня; ранняя пункция сустава с удалением крови и введением в полость гидрокортизона 4-6 мг/кг.

5. В зависимости от варианта снижения уровня факторов (VIII, IX или XI) выделяют формы А, В и С. *Прогноз* в отношении выздоровления неблагоприятный, однако система диспансеризации и профилактическое введение антигемофильных препаратов значительно улучшают течение заболевания и продолжительность жизни пациентов. Заместительная терапия в момент кровотечений позволяет во многих случаях предупредить развитие осложнений, в том числе тяжелых гемартрозов. Активная диспансеризация при гемофилии по месту жительства больного должна осуществляться не реже 1 раза в 3 мес в IV-V группах диспансерного учета под контролем гематологических показателей и наблюдения гематолога. Детям устанавливают инвалидность.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации. Детская гематология. Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А. Жуковской Е.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 6.3: Лейкозы у детей и подростков (семинар 6 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам онкогематологии детского возраста, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современное состояние проблемы лейкозов, диагностические алгоритмы, принципы терапии заболевания, порядок диспансерного наблюдения на педиатрическом участке при наличии полной ремиссии.

- Изучить клинические рекомендации «Детская гематология» (Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А., Жуковской Е.В. 2015).

- Рассмотреть Протоколы лечения лейкоза: группы BFM (ALL-BFM-95 или ALL-BFM-2000), группы Москва-Берлин (ALL-MB-2002 или ALL-MB-2008).

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину, классификацию, диагностические критерии лейкозов у детей и подростков.
- Особенности информированного добровольного согласия пациента при выполнении протокола лечения больных.
- Современные протоколы терапии лейкозов.
- Группы и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения лейкозов; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Порядок проведения поддерживающей терапии лейкоза по месту жительства.
- Порядок диспансерного наблюдения при лейкозе (периодичность лабораторных и инструментальных исследований; периодичность осмотра специалистами, проводившими терапию и специалистами смежных специальностей; особенности вакцинации; ведение пациента при развитии других заболеваний; условия для снятия с диспансерного учета и др.).
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.

- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- При проведении поддерживающей терапии лейкоза руководствуется рекомендациями, данными специалистами учреждения, проводившего лечение.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение больных лейкозом совместно с гематологом.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной терапии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ):

- Принципиальные терапевтические компоненты.
- Основные фазы лечения: индукция ремиссии, мультиагентная консолидация («закрепление») ремиссия, поддерживающая терапия.
- Основные элементы и возможные используемые химиопрепараты.
- Профилактика и лечение нейролейкемии.
- Основные принципы ведения пациентов группы высокого риска.
- Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при ОЛЛ у детей.
- Лучевая терапия.

Справочная информация по теме занятия:

Основные мероприятия в диагностический период при ОЛЛ:

Первичный осмотр больного с оценкой инфекционного статуса и инфекционного анамнеза, а также неврологического статуса, с клинической оценкой массы опухоли (размеры печени и селезенки, оценка опухолевого лейкоцитоза, массы в переднем средостении)
– Обеспечение венозного доступа и забора крови для исследования основных биохимических показателей (мочевина, креатинин, электролиты, общий белок, билирубин, глюкоза) и для цитологического анализа
– Проведение рентгенографии грудной клетки как в прямой, так и обязательно в правой боковой проекциях
- Проведение пункции костного мозга и забора костного мозга на цитологическое, цитохимическое, иммунологическое и молекулярно-биологическое исследования.
– Проведение люмбальной пункции с забором ликвора для цитологического исследования
– УЗИ органов брюшной полости
– ЭКГ, ЭХО-КГ; ЭЭГ.
– Серологические (вирусологические) исследования: HBs, anti-HCV, CMV
– Проведение компьютерной томографии или МРТ головного мозга
– В случае выраженной анемии (Hb<80 г/л; а в случае наличия инфекции, одышки, тахикардии, гипотонии при Hb<100 г/л) – немедленная трансфузия эритроцитов.
– При наличии геморрагического синдрома, и при наличии тромбоцитопении

<50.000/мм ³ (учитывая необходимость проведения первой люмбальной пункции и, как правило, катетеризации центральной вены уже в ближайшие сутки) – трансфузия тромбоцитов
– В случае лихорадки и/или очагов инфекции – немедленное назначение антибиотиков широкого спектра действия

Цитохимическое исследование опухолевых клеток

<i>Методы цитохимического исследования (цитохимические реакции)</i>	
реакция на миелопероксидазу	реакция на неспецифическую эстеразу
<i>Исследование гликогена, определение кислой фосфатазы, анализ на TdT (терминальная дезокситрансфераза) и другие в силу развития методов проточной мультипараметрической цитометрии своё значение потеряли. (уровень убедительности доказательства А-В)</i>	

Классификация рецидивов по времени возникновения

Тип рецидива	Отношение к инициальному диагнозу	Отношение к окончанию поддерживающей терапии
Поздний	Не имеет значения	Более 6 месяцев
Ранний	Более 18 месяцев	Менее 6 месяцев
Очень ранний	Менее 18 месяцев	Менее 6 месяцев

Прогностические факторы, влияющие на исход терапии ОЛЛ (Pinkel D., 1995)

Фактор риска	Благоприятный	Неблагоприятный
Возраст	Старше 1 г и младше 9 лет	Младше 1 г и старше 9 лет
Пол	Женский	Мужской
Лейкоцитоз при диагнозе	Менее 50 000/мкл	Больше или равно 50000/мкл
ДНК индекс	Больше 1,16	Меньше или равно 1,16
Количество хромосом в бластах	Более 50	Меньше 45, особенно 24-38
Ответ на 8 день лечения	Нет бластов в крови	Есть бласты в крови
ЦНС-статус	ЦНС1	Нейролейкемия
Цитогенетика	Трисомии 4 и 10	t[4;11], t[9;22]
Молекулярная генетика	TEL/AML1	Рearранжировка MLL
Иммунофенотип	В-предшественники	T-клеточный

Основные элементы и возможные используемые в лечении ОЛЛ химиопрепараты

Элемент терапии	Набор химиопрепаратов
Индукционная терапия	Преднизолон (PRED) или дексаметазон (DEXA), винкристин (VCR), даунорубицин (DNR), аспарагиназа (L-ASP), метотрексат (MTX), циклофосфамид (CPM), цитарабин (ARA-C), 6-меркаптопурин (6-MP).
Консолидирующая терапия	6-MP, MTX, L-ASP
Реиндукционная терапия	DEXA, L-ASP, доксорубицин (DOX), VCR, ARA-C, CPM,

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов различных методов исследования – гемограмм, миелограмм и др., составление плана диспансерного наблюдения пациента с лейкозом).

Решить тестовые задания:

1. НЕХАРАКТЕРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ:

- А) ретикулоцитопения
- Б) ретикулоцитоз
- В) нейтропения
- Г) тромбоцитопения
- Д) анемия

2. ДЛЯ ВЕРИФИКАЦИИ ДИАГНОЗА ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА НАИБОЛЕЕ ДОСТОВЕРНО ИССЛЕДОВАНИЕ:

- А) анализ периферической крови
- Б) производство миелограммы
- В) биохимическое исследование крови
- Г) исследование кариотипа

3. ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ НЕ ЯВЛЯЮТСЯ АБСОЛЮТНО НЕОБХОДИМЫМИ ИССЛЕДОВАНИЯ:

- А) рентгенография грудной клетки
- Б) клинический анализ крови
- В) цистография
- Г) УЗИ брюшной полости и лимфоузлов
- Д) стерильная пункция

4. КАКИЕ ВАКЦИНЫ НЕЛЬЗЯ ВВОДИТЬ ДЕТЯМ С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ В ПЕРИОД ПРОВЕДЕНИЯ ЦИТОСТАТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ:

- А) полисахаридные
- Б) живые
- В) аттенуированные
- Г) адсорбированные

5. ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ ОТЛИЧАЮТСЯ ОТ ХРОНИЧЕСКИХ:

- А) длительностью заболевания
- Б) остротой клинических проявлений
- В) степенью дифференцировки опухолевых клеток

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Выделите основные синдромы и поставьте предварительный диагноз.
2. Оцените данные ОАК. Что такое лейкоэмический провал? Какие методы исследования необходимо еще провести этому ребенку?
3. Назовите основные принципы лечения этого заболевания.
4. Какие цитохимические реакции характерны для данного заболевания?
5. Перечислите заболевания, с которыми следует проводить дифференциальный диагноз. Каков прогноз?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 3 года, поступила в клинику с жалобами на слабость, отказ от еды, повышение температуры до фебрильных цифр, боли в ногах.

Анамнез заболевания: в течение последних 3 мес ребенок быстро устает, снизился аппетит. Две недели назад родители заметили бледность, перестала ходить из-за болей в ногах. Неделю назад повысилась температура до 39,3 °С, на коже стали появляться синяки. Обратились на прием к

участковому педиатру, был сделан анализ крови, выявлены анемия и лейкоцитоз до $40,0 \times 10^9/\text{л}$, с подозрением на заболевание крови госпитализирована в стационар.

Объективно: состояние тяжелое, резко выражены симптомы интоксикации, плачет при прикосновении. Кожный покров и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. ЧД - 26 в минуту. В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС - 110 в минуту. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, пальпируются печень +4,0 см, селезенка +1,5 см из-под края реберных дуг. Перкуссия по костям болезненна. Стул через день, диурез не нарушен.



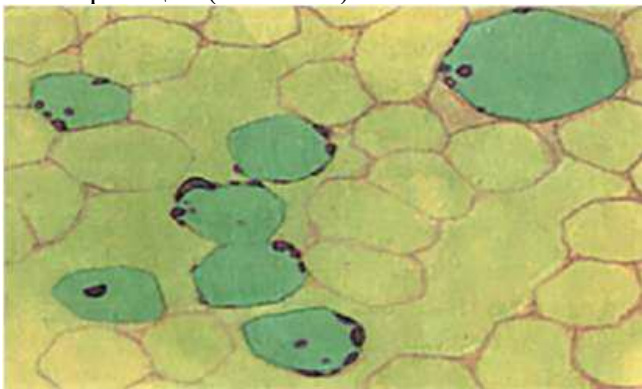
Экхимозы на ногах

ОАК: RBC - $3,2 \times 10^{12}/\text{л}$; Hgb - 86 г/л; HCT - 35,3%; MCV - 78 фл; MCH - 26 пг; MCHC - 32 г/л; RDW - 11,5; PLT $35 \times 10^9/\text{л}$; WBC - $46 \times 10^9/\text{л}$; бласты - 46%; NEU - 8%; LYM - 44%; EOS - 1%; MON - 1%; ретикулоциты - 1%; СОЭ - 64 мм/ч.

ОАМ - без патологии.

Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты - 96%; лимфоцитарный росток - 3%; эритроидный росток - 1%; мегакариоциты не найдены.

Цитохимическое исследование костного мозга: реакция на неспецифическую эстеразу и ШИК-реакция (гликоген) положительные.



Стернальный пунктат

1. Основными синдромами являются: синдром интоксикации, ге-патоспленомегалия, геморрагический и анемический синдромы, тромбоцитопения, гиперлейкоцитоз, наличие бластных клеток при отсутствии миелоцитов и метамиелоцитов, ретикулоцитопения. Предварительный диагноз: острый лейкоз.

2. Анемия нормохромная (эритропения и снижение уровня гемоглобина при нормальном цветовом показателе и нижних границах MCHC, MCH, MCV, RDW) средней степени тяжести, гипорегенераторная (снижение ретикулоцитов), тромбоцитопения, гиперлейкоцитоз со сдвигом влево до промиелобластов, отсутствие зрелых форм нейтрофилов, значительное ускорение СОЭ. *Лейкемический провал* - когда в лейкоцитарной формуле преобладают бластные формы и отсутствуют промежуточные формы клеток лимфоцитарного ряда. Необходимо провести следующие *методы исследования:* иммунологическое исследование клеток костного мозга, рентгенографию органов грудной полости, УЗИ печени и селезенки, биохимическое исследование крови, исследование функции печени и почек.

3. Лечение заключается в проведении *полихимиотерапии*, протокол которой четко и конкретно определяет объем и сроки диагностических и терапевтических мероприятий на определенный промежуток времени. В РФ в основном используют международные протоколы, разработанные в Германии, например группа ALL-BFM. Современная программа лечения детей химиопрепаратами включает в себя следующие этапы: 1) индукция ремиссии; 2) консолидация (закрепление) ремиссии; 3) поддерживающая терапия.

Поскольку лейкоз и используемая химиотерапия резко снижают сопротивляемость организма к различным инфекциям, то больным во время лечения необходимы эффективные антибактериальные и противогрибковые лекарства для профилактики инфекционных осложнений. В ходе лечения может применяться *трансплантация костного мозга* от родственного или неродственного донора, которую проводят после достижения ремиссии.

4. Реакция на миелопероксидазу и судан отрицательная, на неспецифическую эстеразу и ШИК-реакция (гликоген) положительные, поэтому диагноз уточнен: **острый лейкоз, лимфобластный вариант.**

5. Дифференциальную диагностику проводят с острым миело-бластным лейкозом, лейкемоидной реакцией, апластической анемией, инфекционным мононуклеозом. *Прогноз:* при отсутствии лечения лейкоз является, безусловно, смертельным заболеванием в течение нескольких месяцев или даже недель. Использование современных протоколов лечения позволяет излечить около 60-85% детей, т.е. обеспечить отсутствие рецидивов болезни 5 лет и более.

4. Задание для групповой работы:

Клиническая ситуация:

Из специализированного ЛПУ пациент передан педиатру по месту жительства при наличии полной ремиссии перед началом поддерживающей терапии. Поддерживающую терапию пациент получает по месту жительства.

Задание: составьте план диспансерного наблюдения пациента с лейкозом.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Эпидемиология острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ)?
2. На какой возраст приходится пик заболеваемости ОЛЛ?
3. Клиническая картина острого лимфобластного лейкоза.
4. С помощью каких методов исследования проводится верификация диагноза ОЛЛ?
5. Какие существуют методы цитохимического исследования? С какой целью они проводятся?
6. Критерии диагноза ОЛЛ?
7. Критерии достижения полной ремиссии ОЛЛ?
8. Диагноз рецидива ОЛЛ?
9. Основные фазы современного лечения ОЛЛ?
10. Какие химиопрепараты используются при проведении индукционной терапии?
11. Какие химиопрепараты используются при проведении консолидирующей терапии?
12. Какие химиопрепараты используются при проведении поддерживающей терапии?
13. Показания к проведению трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при ОЛЛ у детей?
14. Порядок проведения лучевой терапии?
15. Требования к условиям содержания и ухода при проведении терапии в специализированном ЛПУ?

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля:*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПРАВИЛЬНАЯ ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПОСЛЕ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА:

- А) госпитализация в специализированное гематологическое отделение
- Б) госпитализация в соматическое отделение
- В) консультация гематолога
- Г) консультация онколога

2. ПЕРВИЧНЫМ ИСТОЧНИКОМ ОБРАЗОВАНИЯ ЛЕЙКОЗНЫХ КЛЕТОК ЯВЛЯЕТСЯ

- А) костный мозг
- Б) лимфатические узлы
- В) паренхиматозные органы
- Г) центральная нервная система

3. КОСТНОМОЗГОВАЯ РЕМИССИЯ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ ПРИ НАЛИЧИИ В КОСТНОМ МОЗГЕ БЛАСТНЫХ КЛЕТОК МЕНЕЕ

- А) 5%
- Б) 10%
- В) 20%
- Г) 30%

4. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО В КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ ПРИ ВЗРОСЛОМ ТИПЕ ХРОНИЧЕСКОГО МИЕЛОЛЕЙКОЗА ВСТРЕЧАЕТСЯ

- А) геморрагический синдром
- Б) увеличение селезенки
- В) длительный субфебрилитет
- Г) увеличение лимфатических узлов

5. ПЕРВИЧНЫМ ИСТОЧНИКОМ ОБРАЗОВАНИЯ ЛЕЙКОЗНЫХ КЛЕТОК ЯВЛЯЕТСЯ

- А) паренхиматозные органы
- Б) лимфатические узлы
- В) костный мозг
- Г) центральная нервная система

(Ответы: 1 – А; 2 – А; 3 – А; 4 – Б; 5 – В)

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации. Детская гематология. Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А. Жуковской Е.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 6.3: Лейкозы у детей и подростков (практическое занятие 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам онкогематологии детского возраста, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современное состояние проблемы лейкозов, диагностические алгоритмы, принципы терапии заболевания, порядок диспансерного наблюдения на педиатрическом участке при наличии полной ремиссии.

- Изучить клинические рекомендации «Детская гематология» (Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А., Жуковской Е.В. 2015).

- Рассмотреть Протоколы лечения лейкоза: группы BFM (ALL-BFM-95 или ALL-BFM-2000), группы Москва-Берлин (ALL-MB-2002 или ALL-MB-2008).

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, клиническую картину, классификацию, диагностические критерии лейкозов у детей и подростков.

- Особенности информированного добровольного согласия пациента при выполнении протокола лечения больных.
- Современные протоколы терапии лейкозов.
- Группы и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения лейкозов; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Порядок проведения поддерживающей терапии лейкоза по месту жительства.
- Порядок диспансерного наблюдения при лейкозе (периодичность лабораторных и инструментальных исследований; периодичность осмотра специалистами, проводившими терапию и специалистами смежных специальностей; особенности вакцинации; ведение пациента при развитии других заболеваний; условия для снятия с диспансерного учета и др.).
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- При проведении поддерживающей терапии лейкоза руководствуется рекомендациями, данными специалистами учреждения, проводившего лечение.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение больных лейкозом совместно с гематологом.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной терапии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Основные фазы лечения ОЛЛ:

- индукция ремиссии,
- мультиагентная консолидация («закрепление») ремиссии,
- поддерживающая терапия.

Справочная информация по теме занятия

Требования к условиям содержания и уходу при проведении терапии в специализированном ЛПУ

1. Уход за ротовой полостью: 4 раза в день полоскание полости рта дезинфицирующими растворами (например, водным раствором хлоргексидина 0,05%, раствором Braunol или Betaisodon), 1-2 раза в день обработка полости рта вяжущими средствами (Kamillosan).
2. Тщательный, но щадящий уход за зубами и деснами; использование только мягких зубных щёток или ротового душа; при тромбоцитопении или ранимых слизистых использование зубных щёток должно быть исключено, вместо этого обработка рта раствором хлоргексидина и вяжущими средствами. При дефектах слизистой полости рта: исключить использование зубных щёток.
3. Профилактика запоров и пареза кишечника: При запорах лактулёза per os (или другие слабительные препараты), если возможно - очистительная клизма.
4. Дезинфекция кожи: ежедневное мытье под душем или обтирание водным раствором хлоргексидина, обработка мацераций и повреждений раствором бриллиантовой зелени.
5. Необходима ежедневная дезинфекция места пребывания больного с помощью дезрастворов, бактерицидных ламп, при наличии агранулоцитоза – ежедневная смена постельного и нательного белья.
6. Обязательна личная гигиена родителей и посетителей, мытье рук персонала при входе в палату (бокс).
7. Желательно наличие в палатах воздухоочистителей.

Индукция ремиссии

Начало терапии – это курс индукции ремиссии, состоящей из базовых препаратов, эффективных в отношении ОЛЛ (глюкокортикостероиды, винкристин, антрациклины, аспарагиназа), вводимых в течение 4-6 недель (уровень убедительности доказательств А-В).	
Протоколы серии VFM	Протоколы Москва-Берлин
4 недели терапии: - преднизолон - 4 введения винкристина, - 8 введений аспарагиназы - 4 введения даунорубицина в дозе 30 мг/м ² .	- дексаметазон - 5 введений винкристина, - 2 введения даунорубицина в дозе 45 мг/м ² , - 1 введение ПЭГ-аспарагиназы в дозе 1000 мг/м ² .
Принципы проведения индукционной терапии одинаковы для всех терапевтических протоколов.	

Возможные исходы периода индукции ремиссии и их характеристика

Наименование исхода	Частота развития исхода, %	Критерии и признаки исхода	Ориентировочное время достижения исхода, дней	Преимственность и этапность оказания медицинской помощи при данном исходе
Достижение клинико-гематологической ремиссии	96,5-97,5	≤5% бластных клеток в регенерирующем костном мозге; отсутствие экстрамедуллярных проявлений лейкемии	35-40	Пациент продолжает терапию по выбранному протоколу (модель пациента 2)
Отсутствие эффекта/прогрессирование	0,5	>5% бластов в костном мозге; сохранение/появление экстрамедуллярных проявлений лейкемии	35-40	Пациент ведется по протоколу для ОЛЛ высокого риска (модель пациента 3)
Летальный исход	2-3	Наступление смерти	1-40	—

Мультиагентная консолидация («закрепление») ремиссии

Протоколы серии ВФМ	Протоколы Москва-Берлин
II фаза I протокола (циклофосфан, цитарабин, 6-MP), протокол M с высокими дозами метотрексата и II протокол (дексаметазон, винкристин, L-аспарагиназа, доксорубин, циклофосфан, цитарабин, 6-MP).	3 фазы, каждая из которых представляет собой шестинедельную ежедневную терапию 6-меркаптопурином с еженедельными введениями метотрексата и L-аспарагиназы; с последующей 2-х недельной реиндукцией (дексаметазон + винкристин + эндолуомбальное введение 3-х препаратов).
<p>В любом протоколе лечения ОЛЛ одним из важнейших компонентов является интратекальная терапия.</p> <p>Всем пациентам с ОЛЛ, получающим ПХТ показана универсальная профилактика пневмоцистной пневмонии триметоприм/сульфаметоксазолом на протяжении всего периода лечения: Ко-тримоксазол (Сульфаметоксазол + Триметоприм) 3 раза в неделю в один прием в дозе 5 мг/кг по триметоприму или 20 мг/кг по сульфаметоксазолу per os (кроме периодов проведения высокодозного метотрексата).</p>	

Возможные исходы фазы консолидации и их характеристика

Наименование исхода	Частота развития исхода, %	Критерии и признаки исхода при данной модели пациента	Ориентировочное время достижения исхода, дней	Преимственность и этапность оказания медицинской помощи при данном исходе
Сохранение клинико-гематологической ремиссии	93,0-95,5	≤5% бластных клеток в регенерирующем костном мозге; отсутствие экстрамедуллярных проявлений лейкемии	150-170	Пациент получает поддерживающую терапию (модель пациента 4)
Рецидив	1,5-2,0	>5% бластов в костном мозге и/или появление экстрамедуллярных проявлений лейкемии	30-170	Пациент ведется по протоколу для рецидивов ОЛЛ
Летальный исход	3-5	Наступление	0-170	—

Поддерживающая терапия

<p>Поддерживающая терапия проводится до достижения общей длительности терапии 2 года.</p> <p>Поддерживающая терапия состоит из ежедневного перорального приема 6-MP с еженедельным введением метотрексата (в/м или p/o в зависимости от терапевтического протокола). Обязательным условием адекватного проведения поддерживающей терапии является своевременная коррекция дозировки 6-меркаптопурина (6-MP) и метотрексата в зависимости от количества лейкоцитов. Задачей является такая юстировка доз, прежде всего 6-MP, чтобы лейкоциты стабильно держались в пределах от 2 000 до 3 000/мкл, не допуская как развития аплазии, так и увеличения лейкоцитов выше 3 000-3 500/мкл.</p> <p>Протоколы серии Москва-Берлин предусматривают также проведение реиндукций (дексаметазон + винкристин), каждые 6 недель поддерживающей терапии. На первых трех реиндукциях проводятся интратекальные введения 3-х химиопрепаратов. Больным, которым проводилось краниальное облучение, интратекально вводятся только 2 препарата – метотрексат не вводится.</p>

Возможные исходы в фазе поддерживающей терапии и их характеристика

Наименование исхода	Частота развития исхода, %	Критерии и признаки исхода при данной модели	Ориентировочное время достижения исхода, дней	Преимственность и этапность оказания медицинской

		пациента		помощи при данном исходе
Сохранение клинико-гематологической ремиссии	96,0-97,0	≤5% бластных клеток в регенерирующем костном мозге; отсутствие экстрамедуллярных проявлений лейкемии	500-550	Пациент получает поддерживающую терапию (модель пациента 4)
Рецидив	2,5-3,0	>5% бластов в костном мозге и/или появление экстрамедуллярных проявлений лейкемии	0-550	Пациент ведется по протоколу для рецидивов ОЛЛ
Летальный исход	0,5-1	Наступление смерти	0-550	—

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов различных методов исследования, составление плана диспансерного наблюдения пациента с лейкозом).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ДИАГНОЗ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА НЕ ВЫЗЫВАЕТ СОМНЕНИЙ ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ:

- А) бластных клеток в периферической крови (в гемограмме)
- Б) тотального бластоза в костном мозге *
- В) сочетания анемического синдрома с геморрагическим
- Г) угнетения всех ростков кроветворения в костном мозге

2. ИНДУКЦИЯ РЕМИССИИ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА ВКЛЮЧАЕТ В СЕБЯ ПРИМЕНЕНИЕ:

- А) глюкокортикоидов
- Б) полихимиотерапии
- В) лучевой терапии
- Г) глюкокортикоидов + полихимиотерапии
- Д) глюкокортикоидов + полихимиотерапии + лучевой терапии*

3. КОСТНОМЗГОВАЯ РЕМИССИЯ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ ОБНАРУЖЕНИЕМ В КОСТНОМ МОЗГЕ:

- А) менее 30% бластов
- Б) менее 5% бластов*
- В) отсутствием бластов

4. ГИПЕРЛЕЙКОЦИТОЗ С РЕЗКИМ СДВИГОМ ВЛЕВО (ДО БЛАСТНЫХ КЛЕТОК) ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ:

- А) острого лейкоза*
- Б) хронического лейкоза
- В) острого воспалительного процесса
- Г) острой кровопотери

5. ДЛЯ ХРОНИЧЕСКОГО МИЕЛОЛЕЙКОЗА ХАРАКТЕРНО СЛЕДУЮЩЕЕ ИЗМЕНЕНИЕ ХРОМОСОМНОГО НАБОРА:

- А) трисомия 21
- Б) моносомия 7
- В) транслокация (9, 21)
- Г) транслокация (4,11)
- Д) гиперплоидия

3. Решить ситуационную задачу

1) *Алгоритм разбора задачи*

1. Поставьте диагноз. Критерии диагноза.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Назовите основные этапы лечения данного заболевания.
5. Каким образом проводится диспансеризация больных с данной патологией?

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Мать с мальчиком 5 лет на приеме у врача-педиатра участкового жалуется на слабость, головные боли, рвоту в утренние часы, асимметрию лица у ребёнка.

Анамнез заболевания: 2 месяца назад перенес ОРВИ. После этого, со слов матери, появилась асимметрия лица, слабость. Лечение у врача-невролога эффекта не дало. Последние 3-4 дня ребёнка беспокоит головная боль с утра, рвота.

При объективном осмотре: состояние тяжёлое, вялый. Кожные покровы бледноватые, на конечностях экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные подмышечные, паховые лимфатические узлы размерами до 1,5 см в диаметре, подвижные, болезненные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичны, короткий систолический шум на верхушке, в точке Боткина. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 1,5 см выступает из-под края рёберной дуги, безболезненная, средней плотности. Селезёнка не пальпируется. Ригидность затылочных мышц. Симптом Кернига слабо положительный с обеих сторон.

Общий анализ крови: гемоглобин – 62 г/л, эритроциты – $1,9 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – единичные, лейкоциты – 208×10^9 /л, бласты – 76%, палочкоядерные – 1%, сегментоядерные – 4%, лимфоциты – 19%, СОЭ – 64 мм/ч.

Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты – 96%, нейтрофильный росток – 3%, эритроидный росток – 1%, мегакариоциты – не найдены.

Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95% бластов, реакция на миелопероксидазу и судан – отрицательная.

Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркеры зрелой Т-клетки.

В ликворе: цитоз – 200/3, белок – 960 ммоль/л, Панди+++ , бласты – 100%.

1. Острый лимфобластный лейкоз, Т-клеточный вариант. Период развернутой клинической картины. Нейролейкоз (парез лицевого нерва, гипертензионный синдром).

Критерии диагноза: диагноз «острый лимфобластный лейкоз» ставится на основании обнаружения в пунктате костного мозга более 25% лейкемических клеток, для которых с помощью мультипараметрической проточной цитометрии и данных цитохимии доказан один из вариантов лимфоидной дифференцировки бластных клеток и показано отсутствие активности миелопероксидазы и неспецифической эстеразы, как ключевых маркёров нелимфоидных клеток-предшественников.

2. Диагноз «нейролейкоза» (инициальное поражение ЦНС) ставится на основании наличия бластных клеток в ликворе и/или наличия парезов черепно-мозговых нервов, не связанных с другими заболеваниями или повреждениями и/или наличия образования в ЦНС или оболочках по данным КТ/МРТ.

Диагноз «острый лейкоз, Т-клеточный вариант, период развёрнутой клинической картины картины, нейролейкоз (парез лицевого нерва, гипертензионный синдром)» установлен на основании жалоб на слабость, головную боль с утра, рвоту.

На основании анамнеза заболевания: 2 месяца назад перенес ОРВИ. После этого, появилась асимметрия лица, слабость. Лечение у врача-невролога эффекта не дало.

На основании данных объективного осмотра: состояние тяжёлое, вялый. Кожные покровы бледноватые, на конечностях экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные подмышечные, паховые лимфатические узлы размерами до 1,5 см в диаметре, подвижные, болезненные. Печень на 1,5 см выступает из-под края рёберной дуги, безболезненная, средней плотности. Селезёнка не пальпируется. Ригидность затылочных мышц. Симптом Кернига слабо положительный с обеих сторон.

На основании данных лабораторных методов исследования:

Анализ крови: Нб 62 г/л, эр. $1,9 \times 10^{12}$ /л, тромб. единичные, лейкоц. 208×10^9 /л, бласты 76%, п/я 1%, с/я 4%, лимф. 19%. СОЭ 64 мм/ч.

Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты 96%, нейтрофильный росток 3%, эритроидный росток 1%, мегакариоциты не найдены.

Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95% бластов, реакция на миелопероксидазу и судан – отрицательная.

3. Проведение пункции костного мозга и забора костного мозга на цитологическое, цитохимическое, иммунологическое и молекулярно-биологическое исследования. Костный мозг аспирируется из 3 – 4 анатомических точек. Для пункций используются передние и задние гребни крыльев подвздошных костей.

Проведение люмбальной пункции с забором ликвора для цитологического исследования. УЗИ органов брюшной полости.

ЭКГ, ЭХО-КГ, ЭЭГ.

Серологические (вирусологические) исследования: HBs, anti-HCV, CMV.

Компьютерная томография или МРТ головного мозга.

4. Программа ALL IC – BFM 2002 (высокий риск - больные острым лимфобластным лейкозом с неблагоприятным прогнозом).

Индукция ремиссии (72 дня).

Блок HR1 (6 дней).

Блок HR2 (6 дней).

Блок HR3 (6 дней).

Лучевая терапия на область головного мозга - 12 Гр (при стандартном и среднем рисках из В-предшественников не проводится, только для Т- клеточного лейкоза).

Поддерживающая терапия в ремиссии (до 104 недель от начала лечения).

В случаях нейрорлейкоза эндлюмбально вводят Метотрексат (12 мг) или Метотрексат в сочетании с Цитарабином (30 мг) и Преднизолоном (10 мг) до получения 3 нормальных анализов спинномозговой жидкости.

В последующем рекомендуется эндлюмбальное введение химиопрепаратов 1 раз в 1-1,5 месяцев с целью поддерживающей терапии.

5. Пациент передается врачу-педиатру участковому (если есть должность – врачу-гематологу) по месту жительства при наличии полной ремиссии перед началом поддерживающей терапии. Поддерживающую терапию пациент получает по месту жительства. Врач-педиатр участковый (врач-гематолог) по месту жительства руководствуется рекомендациями, данными специалистами учреждения, проводившего лечение.

Лабораторные исследования.

Общий клинический анализ крови (обязателен подсчет лейкоцитарной формулы) проводится 1 раз в неделю до окончания поддерживающей терапии. После окончания поддерживающей терапии – 1 раз в месяц.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием концептов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. По каким протоколам проводится в России лечение ОЛЛ?
2. Какие базовые препараты используются в первой фазе лечения ОЛЛ (индукция ремиссии)? Продолжительность фазы индукции?
3. Что такое синдром острого лизиса опухоли (СОЛ)?
4. Чем опасен СОЛ?
5. Меры профилактики СОЛ?

6. Как проводится универсальная профилактика пневмоцистной пневмонии пациентам с ОЛЛ, получающим ПХТ?

7. Что такое интратекальная терапия?

8. Требования к диетическим назначениям в периоде терапии?

9. Какие препараты включают протоколы консолидации («закрепления») ремиссии?

10. Протоколы поддерживающей терапии?

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. НЕХАРАКТЕРНЫЙ ПРИЗНАК НАЧАЛЬНОГО ПЕРИОДА ГЕМОБЛАСТОЗОВ:

- 1) немотивированные подъемы температуры
- 2) оссалгии
- 3) деформация суставов
- 4) увеличение лимфоузлов

2. НЕХАРАКТЕРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ:

- 1) ретикулоцитопения
- 2) ретикулоцитоз
- 3) нейтропения
- 4) тромбоцитопения
- 5) анемия

3. ДЛЯ ВЕРИФИКАЦИИ ДИАГНОЗА ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА НАИБОЛЕЕ ДОСТОВЕРНО ИССЛЕДОВАНИЕ:

- 1) анализ периферической крови
- 2) производство миелограммы
- 3) биохимическое исследование крови
- 4) исследование кариотипа

4. ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ НЕ ЯВЛЯЮТСЯ АБСОЛЮТНО НЕОБХОДИМЫМИ ИССЛЕДОВАНИЯ:

- 1) рентгенография грудной клетки
- 2) клинический анализ крови
- 3) цистография
- 4) УЗИ брюшной полости и лимфоузлов
- 5) стерильная пункция

5. ПРАВИЛЬНАЯ ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПОСЛЕ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА:

- 1) госпитализация в специализированное гематологическое отделение
- 2) госпитализация в соматическое отделение
- 3) консультация гематолога
- 4) консультация онколога

6. КАКИЕ ВАКЦИНЫ НЕЛЬЗЯ ВВОДИТЬ ДЕТЯМ С ОСТРЫМ ЛИМФОБЛАСТНЫМ ЛЕЙКОЗОМ В ПЕРИОД ПРОВЕДЕНИЯ ЦИТОСТАТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ:

- 1) полисахаридные
- 2) живые
- 3) аттенуированные
- 4) адсорбированные

7. ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ ОТЛИЧАЮТСЯ ОТ ХРОНИЧЕСКИХ:

- 1) длительностью заболевания
- 2) остротой клинических проявлений
- 3) степенью дифференцировки опухолевых клеток

8. ДИАГНОЗ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА НЕ ВЫЗЫВАЕТ СОМНЕНИЙ ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ:

- 1) бластных клеток в периферической крови (в гемограмме)
- 2) тотального бластога в костном мозге
- 3) сочетания анемического синдрома с геморрагическим
- 4) угнетения всех ростков кроветворения в костном мозге

9. ИНДУКЦИЯ РЕМИССИИ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА ВКЛЮЧАЕТ В СЕБЯ ПРИМЕНЕНИЕ:

- 1) глюкокортикоидов
- 2) полихимиотерапии
- 3) лучевой терапии

- 4) глюкокортикоидов + полихимиотерапии
- 5) глюкокортикоидов + полихимиотерапии + лучевой терапии

10. КОСТНОМОЗГОВАЯ РЕМИССИЯ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ ОБНАРУЖЕНИЕМ В КОСТНОМ МОЗГЕ:

- 1) менее 30% бластов
- 2) менее 5% бластов
- 3) отсутствием бластов

11. ГИПЕРЛЕЙКОЦИТОЗ С РЕЗКИМ СДВИГОМ ВЛЕВО (ДО БЛАСТНЫХ КЛЕТОК) ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ:

- 1) острого лейкоза
- 2) хронического лейкоза
- 3) острого воспалительного процесса
- 4) острой кровопотери

12. ДЛЯ ХРОНИЧЕСКОГО МИЕЛОЛЕЙКОЗА ХАРАКТЕРНО СЛЕДУЮЩЕЕ ИЗМЕНЕНИЕ ХРОМОСОМНОГО НАБОРА:

- 1) трисомия 21
- 2) моносомия 7
- 3) транслокация (9, 21)
- 4) транслокация (4,11)
- 5) гиперплоидия

Ответы: 1 – 3; 2 – 2; 3 – 2; 4 – 3; 5 – 1; 6 – 2; 7 – 3; 8 – 2; 9 – 4; 10 – 2; 11 – 2; 12 – 3.

4) Выполнить другие задания:

Проведите дифференциальный диагноз ОЛЛ с острым миелобластным лейкозом (ОЛМ) - с оформлением в письменном виде.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.:ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации. Детская гематология. Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А. Жуковской Е.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 6.4: Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина) – семинар 4 ч.

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальным вопросам онкогематологии детского возраста, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современное состояние проблемы лимфогранулематоза (ЛХ), диагностические алгоритмы, принципы терапии заболевания, порядок диспансерного наблюдения на педиатрическом участке.

- Изучить клинические рекомендации «Детская гематология» (Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А., Жуковской Е.В. 2015).

Обучающийся должен знать:

- Клиническую картину, методы диагностики, принципы терапии, понятие рецидива ЛХ, порядок диспансерного наблюдения по окончании химиолучевой терапии.
- Современные протоколы терапии лимфогранулематоза.
- Группы и характеристику лекарственных препаратов полихимиотерапии; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения лимфогранулематоза; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Порядок диспансерного наблюдения (время от окончания химиолучевой терапии) и проведения скринга поздних эффектов.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей в специализированное учреждение.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение больных совместно с гематологом.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

- Определение лимфомы Ходжкина (ЛХ).
- Эпидемиология. Общая информация. Классификация. Стадии ЛХ.
- Диагностика: анамнез; физикальное обследование, лабораторное и инструментальное обследование.
- Определение поражения лимфоузлов и экстранодальных поражений.
- Лечение: общие условия лечения; полихимиотерапия; терапевтические группы больных; химиопрепараты; определение ответа; лучевая терапия.
- Рецидивы ЛХ.
- Диспансерное наблюдение (время от окончания химиолучевой терапии). Скрининг поздних эффектов. Скрининг по осложнениям. Скрининг по кардиотоксическим эффектам.

Справочная информация:

Вопросы анамнеза при подозрении на лимфому Ходжкина

1.	Общее состояние ребенка – наличие потери массы тела более чем на 10% за последние 3-6 мес, субфебрилитет, недомогание, слабость, ночные обильные поты, кожный зуд, слабость, анорексия.
2.	Навязчивый непродуктивный кашель, синдром верхней полой вены, охриплость голоса, дисфагия, диспноэ
3.	Наличие болей в животе, увеличение объема живота
4.	Наличие болей в костях, спине, патологические переломы

5.	Сроки и темпы увеличения лимфоузлов. Основным симптомом является лимфоаденопатия, увеличение лимфоузлов происходит постепенно, ассиметрично
----	---

Экстранодулярные проявления ЛХ

1.	Прорастание	Прорастание в плевру, легкие, трахею, пищевод и развитие соответствующих симптомов, чаще плеврита; редко бывает перикардит.
2.	Спленомегалия	увеличение селезенки при ЛХ выявляется часто, но это не всегда происходит за счет ее поражения опухолью: при удалении селезенки очаги поражения выявляются в 26% случаев. При этом практически всегда бывают поражены лимфоузлы ворот селезенки и парааортальные лимфоузлы. Симптомы гиперспленизма не развиваются даже при выраженной спленомегалии.
3.	Поражение ЦНС	Может развиваться в далеко зашедших случаях ЛХ, симптоматика обусловлена сдавлением в месте локализации опухоли.
4.	Поражение костей	Чаще поражаются позвонки, тазобедренные суставы
5.	Вовлечение костного мозга	Встречается в 5-10% случаев ЛХ и диагностируется при обнаружении очагов лимфогранулематозной ткани с единичными клетками Ходжкина и БШР при гистологическом исследовании костного мозга, полученного при трепанобиопсии.

Диагностика ЛХ

1.	<i>Клинический анализ крови</i>	Умеренный нейтрофильный лейкоцитоз и лимфопения, увеличение СОЭ встречается практически у всех больных. Могут быть умеренная эозинофилия и тромбоцитоз, что не имеет прямого диагностического значения
2.	<i>Биохимический анализ крови</i>	Мочевина, креатинин, общий белок, общий билирубин и его фракции, АЛТ, АСТ, ЛДГ, ЩФ, глюкоза, электролиты, гамма-глобулин и альфа-2-глобулин
3.	<i>Определение группы крови и резус-фактора</i>	
4.	<i>Коагулограмма, иммуноглобулины А, G, М</i>	
5.	<i>Вирусологическое исследование</i>	Определение антител к варицелла-зостер, ЭБВ, ЦМВ, ВИЧ, вирусу простого герпеса, токсоплазмозу, гепатиту А, В, С (HCV-PCR)
6.	<i>Ультразвуковое исследование периферических лимфоузлов и органов брюшной полости</i>	Дает информацию о наличии увеличенных лимфоузлов, инфильтратов в паренхиматозных органах. Лимфоузлы диаметром менее 1 см считаются непораженными, лимфоузлы диаметром 1-2 см требуют динамического наблюдения в процессе терапии, лимфоузлы диаметром более 2 см считаются пораженными
7.	<i>Рентгенография грудной клетки</i>	Проводится в двух проекциях – прямой и боковой, позволяет выявить увеличение лимфоузлов средостения, инфильтраты в легких, их величину и расположение, степень смещения органов грудной клетки, наличие выпота в плевральные полости, перикард
8.	<i>Трепанобиопсия</i>	Из 1-2-х точек, кроме IA и ПА стадий болезни,

	<i>подвздошной кости</i>	проводится под общей анестезией
9.	<i>Биопсия периферического лимфоузла, наиболее диагностически информативного и наиболее удобно расположенного</i>	Патоморфологическое, иммуногистохимическое, цитогенетическое, микробиологическое исследование полученного материала
10.	<i>Компьютерная томография с контрастным усилением грудной клетки, брюшной полости, полости малого таза</i>	Необходимый компонент обследования для стадирования процесса
11.	<i>Магнитно-резонансная томография</i>	Используется для выявления поражения костной системы и ЦНС при необходимости
12.	<i>Методы радиоизотопной диагностики</i>	Для подтверждения наличия костных поражений при наличии показаний (боли, переломы)
13.	<i>Позитронно-эмиссионная томография с использованием ¹⁸F-флюородезоксиглюкозы</i>	Может применяться при инициальном стадировании заболевания, для оценки результатов лечения и статуса ремиссии, установления рецидива ЛХ
14.	<i>Диагностические полостные операции</i>	Торакоскопия/томия, лапароскопия/томия с биопсией внутригрудных, внутрибрюшных л/у или печени проводятся только при отсутствии увеличенных периферических лимфоузлов и невозможности верификации диагноза
15.	<i>Функциональные исследования</i>	<ul style="list-style-type: none"> • ЭКГ, ЭХО-КГ • ЭЭГ (необязательно) • Подросткам должна предлагаться возможность криопрезервации спермы и, по возможности, криоконсервация ткани яичника.

Определение поражения лимфоузлов

<ul style="list-style-type: none"> • Если максимальный диаметр лимфоузла или конгломерата менее 1 см, то регион считается не пораженным. • Если максимальный диаметр лимфоузла или конгломерата составляет более 2 см, то регион считается пораженным. • Если диаметр лимфоузла или конгломерата составляет 1-2 см, то вовлечение области в процесс сомнительно, требуется анализ дополнительных критериев, таких как клинические данные, ультразвуковое исследование, ответ на терапию (если размеры не изменились после химиотерапии, в то время как пораженные лимфоузлы хорошо сократились, то область считается не вовлеченной). • Вовлечение Вальдейерова кольца устанавливается на основании клинического осмотра, предпочтительнее ЛОР-врачом и иногда не измеримо: поражение есть/нет; локализация слева/справа; проведения биопсии не требуется.
--

Терапевтические группы больных в зависимости от диагностированной стадии

Группа 1 – I A/B, II A

Химиотерапия 2 цикла ОЕ*РА Лучевая терапия в дозе 20 Гр. на первично пораженные области
Группа 2 – I EA/B, II EA, II B, III A
Химиотерапия 2 цикла ОЕ*РА и 2 цикла COPDAC Лучевая терапия в дозе 20 Гр. на первично пораженные области
Группа 3 – II EB, III EA/B, III B, IV AB
Химиотерапия 2 цикла ОЕ*РА и 4 цикла COPDAC Лучевая терапия в дозе 20 Гр. на первично пораженные области
При наличии остаточной опухоли, объемом более 100 мл – доза лучевой терапии увеличивается до 30 Гр.
При необходимости облучения печени или почек СОД не должна превышать 15 Гр, легких – 12 Гр.
Лучевая терапия должна начинаться в течение 25 дней от окончания химиотерапии при восстановленных показателях гемопоэза.

ОЕ*РА

Препарат	Доза	Дни
Преднизолон	60 мг/м ² /сут р.о. на 3 приема	1-15
Винкристин	1,5 мг/м ² (макс. 2 мг) в/в стр.	1,8,15
Доксорубицин	40 мг/м ² 1-6 час. инфузией	1,15
Этопозид	125 мг/м ² 1-2 час. инфузией	1-5

COPDAC

Препарат	Доза	Дни
Преднизолон	40 мг/м ² /сут р.о. на 3 приема	1-15
Винкристин	1,5 мг/м ² (макс. 2 мг) в/в стр.	1,8
Дакарбазин	250 мг/м ² 30 мин. инфузией	1,2,3
Циклофосфамид	500 мг/м ² 1-час. инфузией	1,8

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов различных методов исследования – миелограммы, гемограммы и др.).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ДИАГНОЗ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА СТАВИТСЯ НА ОСНОВАНИИ ИССЛЕДОВАНИЯ:

- А) гемограммы
- Б) пунктата лимфатического узла
- В) биоптата лимфатического узла*
- Г) миелограммы

2. ВОЗМОЖНЫЕ ЖАЛОБЫ ПРИ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗЕ, КРОМЕ:

- А) температурной реакции с ознобом
- Б) общей слабости
- В) кожного зуда
- Г) кровоточивости*
- Д) потливости

3. ХАРАКТЕРНОЕ ИЗМЕНЕНИЕ СОСТАВА ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ НА РАННИХ СТАДИЯХ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА:

- А) анемия
- Б) повышение СОЭ
- В) умеренный нейтрофильный лейкоцитоз
- Г) тромбоцитопения*

4. ВЫБОР СХЕМЫ ЛЕЧЕНИЯ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА ЗАВИСИТ ОТ:

- А) стадии заболевания*
- Б) гистологического варианта
- В) степени активности процесса
- Г) всегда одинакова

5. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ IV СТАДИИ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА ПРИМЕНЯЕТСЯ:

- А) глюкокортикоиды + полихимиотерапия + лучевая терапия
- Б) только лучевая терапия
- В) только полихимиотерапия
- Г) полихимиотерапия + лучевая терапия
- Д) посиндромная

6. РЕШАЮЩИМ В ПОСТАНОВКЕ ДИАГНОЗА ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- А) обнаружение клеток Березовского-Штернберга*
- Б) увеличение паратрахеальных лимфатических узлов
- В) анемия, гиперлейкоцитоз, значительное ускорение СОЭ
- Г) увеличение шейных лимфатических узлов и паренхиматозных органов

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Были ли ошибки участкового врача в тактике ведения больного?
3. Каковы принципы лечения и наблюдения при данной патологии? Каков прогноз заболевания в данном случае?
4. Перечислите заболевания, с которыми следует проводить дифференциальный диагноз.
5. Какие методы обследования можно назначить больной? Что такое симптомы Кораньи и д'Эспина? Опишите пунктат шейного лимфоузла.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму



Увеличение шейных лимфатических узлов

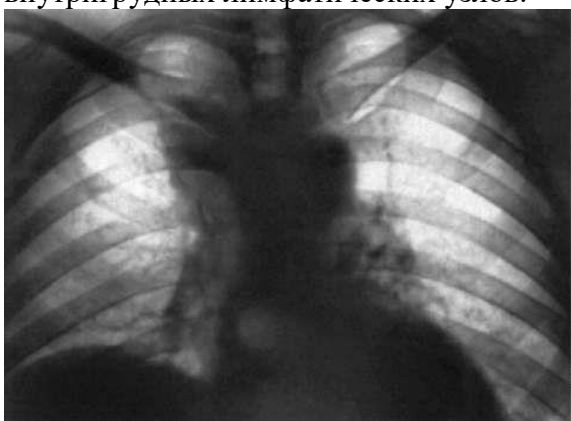
Девочка, 8 лет, направлена в стационар для уточнения диагноза. *Жалобы* на увеличение шейных лимфатических узлов.

Анамнез заболевания: 1 мес назад после перенесенной ОРВИ у ребенка увеличились шейные лимфатические узлы. Лечилась по поводу шейного лимфаденита антибиотиком макролидного ряда и терапией ультравысоких частот на лимфатические узлы, после чего лимфоузлы увеличились в размерах, самочувствие ухудшилось. Периодически отмечались подъемы температуры до 38,5 °С, появились кашель, боли за грудиной, ребенок резко похудел.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожный покров и слизистые бледные. Конфигурация шеи изменена. Пальпаторно определяется конгломерат лимфатических узлов на шее слева размером 5х5 см, состоящий из отдельных лимфатических узлов, не спаянных между собой, безболезненных при пальпации. Периферические лимфоузлы в других группах не пальпируются. ЧД - 28 в минуту. В легких дыхание везикулярное. Положительные симптомы Кораньи и д'Эспина. Границы сердца расширены в поперечнике. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, ЧСС - 82 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Стул через день, диурез в норме.

ОАК: RBC - $4,5 \times 10^{12}/л$; Hgb - 132 г/л; PLT - $495 \times 10^9/л$; WBC - $8,4 \times 10^9/л$; П/я - 4%; NEU - 72%; EOS - 1%; LYM - 20%; MON - 3%; СОЭ - 37 мм/ч.

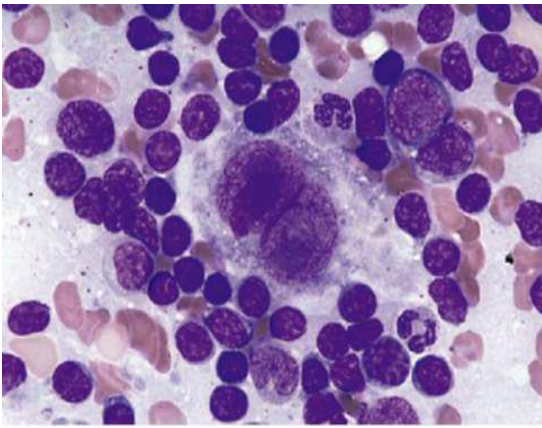
Рентгенограмма органов грудной клетки: расширение срединной тени за счет увеличенных внутригрудных лимфатических узлов.



УЗИ органов брюшной полости: печень, селезенка, поджелудочная железа однородной структуры, увеличенных лимфатических узлов в брюшной полости не обнаружено.

Миелограмма: костный мозг клеточный, бласты - 0,2%; нейтральный росток - 65%; эритроидный росток - 21%; LYM - 8%; EOS - 6%; мегакариоциты - 1 на 200 миелокариоцитов.

Пунктат шейного лимфоузла:



1. **Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина), IIВ стадия.** Диагноз поставлен на основании выявления синдрома лимфоидной гиперплазии (увеличение шейных и внутригрудных лимфатических узлов), признаков интоксикации (ухудшение самочувствия, лихорадка, снижение массы тела), данных дополнительного обследования (рентгенологически - увеличение внутригрудных лимфатических узлов, данных миелограммы, гистологическое подтверждение диагноза). II стадия, так как поражены две группы лимфатических узлов, В - имеются внешние проявления болезни.

2. Участковый педиатр не должен был назначать агрессивную терапию (ультравысокие частоты) на увеличенные лимфатические узлы без дополнительного обследования (ОАК) и консультации специалиста гематолога, так как не было признаков острого лимфаденита.

3. Лечение проводят только в специализированных отделениях. Объем лечебных мероприятий зависит от клинической стадии заболевания. Используется комбинированная терапия - одновременное не менее 6 курсов *полихимиотерапии* (доксорубицин, винкристин, преднизолон, циклофосфамид) с 3-недельными перерывами и включением 3 курсов противоопухолевых антибиотиков антрациклинового ряда с последующим облучением зон первичного поражения (*лучевая терапия*). После завершения лечения больные наблюдаются вначале в V, далее в IV группе диспансерного учета в течение 10 лет. Осмотр педиатра совместно с гематологом: в 1-й год - 1 раз в мес, 2-й год - 1 раз в 2 мес, 3-й год - 1 раз в 3 мес, с 4-го года - 1 раз в 6 мес. Проводят клинические, биохимические анализы крови, определение уровня меди, фолликуло-стимулирующего и лютеинизирующего гормонов по показаниям, рентгенографию грудной клетки, ЭКГ, УЗИ и КТ первичных очагов опухоли, исследование функции внешнего дыхания. *Прогноз* в данном случае неблагоприятный, поскольку у больного установлена IIВ стадия болезни. Благоприятный прогноз возможен при I и IIА стадиях.

4. Дифференциальный диагноз следует проводить с *туберкулезом* (для его исключения требуется постановка туберкулиновых проб, бактериологическая диагностика и консультация фтизиатра) или *лимфобластным вариантом острого лейкоза* (диагноз отвергается на основании отсутствия специфических признаков в ОАК и миелограмме - практически нет бластных клеток).

5. Рентгенография органов грудной клетки в двух проекциях, спиральная КТ, МРТ, биопсия для иммуногистохимического (CD15+, CD30+, CD45+) тестирования, лимфография, по показаниям - диагностическая лапаротомия. Симптомы Кораньи и д'Эспина - это *симптомы бронхоаденита*, которые появляются при увеличении внутригрудных лимфатических узлов описаны как симптомы, патогномоничные для туберкулеза. Но изменение звука при перкуссии и аускультации может появиться при увеличении лимфоузлов любой этиологии. По данным *пунктата лимфатического узла* обнаружена клетка Березовского-Штернберга - двухмногоядерная (или многоядерная) гигантская клетка, продуцирующая цитокины, специфичная для лимфогранулематоза.

4. Задания для групповой работы:

Задание № 1. Оцените миелограмму: костный мозг – клеточный, бласты – 0,2%, нейтральный росток – 65%, эритроидный росток – 21%, лимфоциты – 8%, эозинофилы – 6%, мегакарициты – 1 на 200 миелокариоцитов.

Задание № 2. Оцените гемограмму: гемоглобин – 132 г/л, эритроциты – $4,5 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – 495×10^9 /л, лейкоциты – $8,4 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 72%, эозинофилы – 1%, лимфоциты – 20%, моноциты – 3%, СОЭ – 37 мм/час.

Задание № 3. Оцените гемограмму: Hb 62 г/л, эр. $1,9 \times 10^{12}$ /л, тромб. единичные, лейкоц. 208×10^9 /л, бласты 76%, п/я 1%, с/я 4%, лимф. 19%. СОЭ 64 мм/ч.

Задание № 4. Оцените миелограмму: костный мозг гиперплазирован, бласты 96%, нейтрофильный росток 3%, эритроидный росток 1%, мегакарициты не найдены.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Классификация лимфогранулематоза.
2. План обследования пациента с подозрением на лимфогранулематоз?
3. Критерии диагностики?
4. Какую информацию дает УЗИ периферических лимфоузлов и органов брюшной полости?
5. С какой целью проводится биопсия периферического лимфоузла?
6. Что позволяет выявить рентгенография органов грудной клетки?
7. Этапы полихимиотерапии лимфогранулематоза?

3) *Решить ситуационную задачу:*

Девочка И. 15 лет поступила в стационар с жалобами матери на увеличение шейных лимфатических узлов, навязчивый непродуктивный кашель.

Из анамнеза известно, что 1 месяц назад у ребёнка заметили увеличение шейных лимфатических узлов. Врачом-педиатром участковым поставлен диагноз «шейный лимфаденит». Больная получала антибактериальную терапию без эффекта, затем получила курс УВЧ-терапии, после чего отмечался прогрессивный рост лимфатических узлов, самочувствие ребёнка значительно ухудшилось.

Периодически отмечаются подъёмы температуры до $38,5^{\circ}\text{C}$, сопровождающиеся ознобом, ребёнка беспокоят проливные ночные поты, кожный зуд, появился кашель, боли за грудиной, ребёнок похудел более чем на 10% за последние 3 месяца.

При осмотре: состояние тяжёлое, самочувствие страдает: снижен аппетит, беспокойный сон. Обращает на себя внимание изменение конфигурации шеи. Пальпируется конгломерат лимфатических узлов на шее слева, общим размером $5,0 \times 7,0$ см, внутри него пальпируются отдельные лимфатические узлы размером 1,0-1,5 см, не спаянные между собой и окружающей клетчаткой, плотные, безболезненные при пальпации, без признаков воспаления. Другие группы периферических лимфатических узлов не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные. Границы сердца расширены в поперечнике. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезёнка не пальпируются.

Общий анализ крови: гемоглобин – 132 г/л, эритроциты – $4,5 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – 495×10^9 /л, лейкоциты – $8,4 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 72%, эозинофилы – 1%, лимфоциты – 20%, моноциты – 3%, СОЭ – 37 мм/час.

Пунктат шейного лимфатического узла: обнаружены клетки Березовского-Штернберга.

Рентгенограмма органов грудной клетки: расширение срединной тени за счёт увеличенных внутригрудных лимфатических узлов.

УЗИ органов брюшной полости: печень, селезёнка, поджелудочная железа однородной структуры, увеличенных лимфатических узлов в брюшной полости не обнаружено.

Миелограмма: костный мозг – клеточный, бласты – 0,2%, нейтральный росток – 65%, эритроидный росток – 21%, лимфоциты – 8%, эозинофилы – 6%, мегакариоциты – 1 на 200 миелокариоцитов.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента (согласно Федеральным клиническим рекомендациям).
4. Что включает в себя лечение данной патологии?
5. Какие возможные поздние осложнения после лечения?

Эталон ответа:

1. Лимфогранулематоз, стадия 2В.
2. Диагноз установлен на основании жалоб на увеличение шейных лимфатических узлов, навязчивый непродуктивный кашель.

На основании анамнеза заболевания: 1 месяц назад у ребенка заметили увеличение шейных лимфатических узлов. Больная получала антибактериальную терапию без эффекта, затем получила курс УВЧ-терапии, после чего отмечался прогрессивный рост лимфатических узлов, самочувствие ребенка значительно ухудшилось. Периодически отмечаются подъемы температуры до 38,5 °С, сопровождающиеся ознобом, ребенка беспокоят проливные ночные поты, кожный зуд, появился кашель, боли за грудиной, ребенок похудел более чем на 10% за последние 3 месяца.

На основании данных объективного осмотра: состояние тяжелое, самочувствие страдает: снижен аппетит, беспокойный сон. Обращает на себя внимание изменение конфигурации шеи. Пальпируется конгломерат лимфатических узлов на шее слева, общим размером 5,0×7,0 см, внутри него пальпируются отдельные лимфатические узлы размером 1,0-1,5 см, не спаянные между собой и окружающей клетчаткой, плотные, безболезненные при пальпации, без признаков воспаления.

На основании данных лабораторных и инструментальных методов исследования:

- Общий анализ крови: умеренный тромбоцитоз (тромб. - $495 \times 10^9/\text{л}$), нейтрофилез (с72%) лимфопения (л - 20%), повышенное СОЭ - 37 мм/час.
- Пунктат шейного лимфатического узла: обнаружены клетки Березовского-Штернберга.
- Рентгенограмма органов грудной клетки: расширение срединной тени за счет увеличенных внутригрудных лимфатических узлов.

Стадия выставлена согласно Международной клинической классификации (1965 г. Рау- классификация, 1971 г. - классификация Ann-Arbor). Стадия 2 выставляется при вовлечении 2 и более лимфатических регионов по одну сторону диафрагмы, при наличии хотя бы одного из симптомов активности в определении стадии добавляется литера В.

3. План обследования:

- Биохимический анализ крови: мочевина, креатинин, общий белок, общий билирубин и его фракции, АЛТ, АСТ, ЛДГ, ЩФ, глюкоза, электролиты, гамма-глобулин и альфа- 2-глобулин.
- Определение группы крови и резус-фактора.
- Коагулограмма, иммуноглобулины А, G, М.
- Вирусологическое исследование: определение антител к варицелла-зостер, ЭБВ, ЦМВ, ВИЧ, вирусу простого герпеса, токсоплазмозу, гепатиту А, В, С (HCV-PCR).
- Ультразвуковое исследование периферических лимфоузлов и органов брюшной полости дает информацию о наличии увеличенных лимфоузлов, инфильтратов в паренхиматозных органах. Лимфоузлы диаметром менее 1 см считаются непораженными, лимфоузлы диаметром 1-2 см требуют динамического наблюдения в процессе терапии, лимфоузлы диаметром более 2 см считаются пораженными.
- Рентгенография грудной клетки проводится в двух проекциях – прямой и боковой, позволяет выявить увеличение лимфоузлов средостения, инфильтраты в легких, их величину и расположение, степень смещения органов грудной клетки, наличие выпота в плевральные полости, перикард.
- Трепанобиопсия подвздошной кости из 1-2 точек, кроме IА и IIА стадий болезни.
- Биопсия периферического лимфоузла, наиболее диагностически информативного и наиболее удобно расположенного.
- Патоморфологическое, иммуногистохимическое, цитогенетическое, микробиологическое исследование полученного материала.
- Компьютерная томография с контрастным усилением грудной клетки, брюшной полости, полости малого таза - необходимый компонент обследования для стадирования процесса.
- Магнитно-резонансная томография используется для выявления поражения костной системы и ЦНС при необходимости.
- Методы радиоизотопной диагностики полезны для подтверждения наличия костных поражений при наличии показаний (боли, переломы). Позитронно-эмиссионная томография с использованием ^{18}F -флуордезоксиглюкозы – может применяться при инициальном стадировании заболевания, для оценки результатов лечения и статуса ремиссии, установления рецидива.

- Диагностические полостные операции – торакоскопия/томия, лапароскопия/томия с биопсией внутригрудных, внутрибрюшных л/у или печени проводятся только при отсутствии увеличенных периферических лимфоузлов и невозможности верификации диагноза.
- Функциональные исследования: ЭКГ, ЭХО-КГ.
- подросткам должна предлагаться возможность криопрезервации спермы и, по возможности, криоконсервация ткани яичника.

4. Полихимиотерапия DAL-HD-90.

- Предварительная терапия.
- Сопроводительная терапия.
- Лучевая терапия.

5. Рак молочной железы. Болезни щитовидной железы. Болезни легких. Другие опухоли. Бесплодие или недостаточность яичников.

4) Решить тестовые задания:

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

1. ВОЗМОЖНЫЕ ЖАЛОБЫ ПРИ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗЕ:

- А) температурная реакция с ознобом
- Б) общая слабость
- В) кожный зуд
- Г) кровоточивость
- Д) потливость

Инструкция: укажите один правильный ответ

2. ХАРАКТЕРНОЕ ИЗМЕНЕНИЕ СОСТАВА ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ НА РАННИХ ЭТАПАХ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА

- А) анемия
- Б) повышение СОЭ
- В) умеренный нейтрофильный лейкоцитоз
- Г) тромбоцитопения
- Д) изменения отсутствуют

3. ВЫБОР СХЕМЫ ЛЕЧЕНИЯ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА ЗАВИСИТ ОТ

- А) стадии болезни
- Б) возраста пациента
- В) гистологического варианта
- Г) степени активности процесса

4. РЕШАЮЩИМ В ПОСТАНОВКЕ ДИАГНОЗА ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- А) обнаружение клеток Березовского-Штернберга
- Б) увеличение паратрахеальных лимфатических узлов
- В) анемия, гиперлейкоцитоз, значительное ускорение СОЭ
- Г) увеличение шейных лимфатических узлов и паренхиматозных органов

5. ВРЕМЯ КРОВОТЕЧЕНИЯ ПО ДЮКЕ В НОРМЕ ПРИ

- А) гемофилии
- Б) тромбоцитопении
- В) болезни Виллебранда
- Г) геморрагическом васкулите

Эталонные ответы: 1 – АБВД; 2 – Г; 3 – А; 4 – А; 5 – А

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Клинические рекомендации. Детская гематология. Под ред. Румянцева А.Г., Масчана А.А. Жуковской Е.В. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Раздел 7. Болезни органов пищеварения

Тема 7.1: Функциональные расстройства органов пищеварения у детей (семинар 6 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике и рациональной терапии функциональных расстройств органов пищеварения у детей, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы этиологии и патогенеза, современную классификацию функциональных расстройств органов пищеварения (ФРОП) у детей (Римский консенсус IV, 2016), алгоритмы диагностики, дифференциальной диагностики и выбора терапии.

- Закрепить практические навыки по диагностике, выбору эффективной и безопасной терапии ФРОП у детей.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, механизмы развития, клиническую картину ФРОП.

- Классификацию функциональных расстройств органов пищеварения у детей (Римский консенсус IV, 2016).

- Критерии диагностики ФРОП (Римский консенсус IV, 2016) и алгоритмы дифференциальной диагностики.

- Алгоритмы немедикаментозной и медикаментозной терапии функциональных расстройств органов пищеварения у детей.

- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.

- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.

- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию ФРОП с позиций доказательной медицины.

- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).

- Методикой первичного осмотра детей.

- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.

- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.

- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.

- Навыками разработки плана лечения детей с ФРОП.

- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии ФРОП.

- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.

- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии ФРОП у детей.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

- Определение и механизмы развития ФРОП.
- Классификации ФРОП (Римский консенсус IV, 2016).
- Особенности жалоб при функциональной и органической патологии желудочно-кишечного тракта.
- Симптомы тревоги при гастроинтестинальных симптомах, требующие углубленного обследования.
- Функциональные расстройства у новорожденных и детей раннего возраста (0-3 года). Эпидемиология. Этиология и патогенез. Клиническая картина. Критерии диагностики. Дифференциальный диагноз.
- Функциональные гастроинтестинальные расстройства у детей: дети/подростки. Эпидемиология. Этиология и патогенез. Клиническая картина. Критерии диагностики. Дифференциальный диагноз.

Справочная информация:

Общие представления о ФРОП

ФРОП - устойчивые комплексы гастроинтестинальных симптомов, развивающиеся из-за комбинации нарушений моторики, висцеральной чувствительности и мукозального гомеостаза в определенных социально-средовых условиях и/или при наличии психологических личностных особенностей, семейной предрасположенности.

Это нарушения функции органа, причины которых лежат вне пораженного органа и связаны с измененной регуляцией нарушенной функции.

Обязательным критерием всех форм ФРОП является отсутствие анатомических, метаболических и воспалительных изменений отделов ЖКТ, то есть органических причин, которыми можно было бы объяснить имеющуюся симптоматику.

Критериями установления диагноза для большинства вариантов ФН у детей 4-18 лет является повторяемость симптоматики как минимум 4 дня в течение 1 мес при наблюдении за больным не менее 2 мес («Римские критерии IV», 2016).

Диагноз ФРОП ставится прежде всего на основании клинических данных (в том числе тщательно собранного анамнеза), вспомогательное значение, прежде всего дифференциально-диагностическое, имеют лабораторные и инструментальные методы. Детальное изучение двигательных нарушений в процессе диагностики ФРОП в широкой клинической практике представляется излишним.

Первоочередной задачей при постановке диагноза ФРОП является исключение органической патологии.

Дифференциальную диагностику ФРОП проводят со всеми вариантами хронической органической патологии ЖКТ, имеющей сходную симптоматику, инфекциями и паразитарными инвазиями ЖКТ, гинекологической патологией (у девочек), органическими заболеваниями ЦНС, вертебропатологией, интестинальной ишемией, онкологическими заболеваниями, эндокринной патологией, пороками развития ЖКТ.

В соответствии с «Римскими критериями» функциональные заболевания не имеют прогрессирующего течения, и их прогноз для жизни благоприятен. Однако это утверждение, по-видимому, адекватно для взрослых. ФРОП в значительной степени нарушают качество жизни, у детей могут эволюционировать в органическую патологию ЖКТ, что предопределяет необходимость их своевременного и адекватного лечения.

--

Разделы G и H классификации функциональных расстройств органов пищеварения (Римский консенсус IV, 2016)

G. Функциональные гастроинтестинальные расстройства у детей: новорожденные/ младенцы
G1. Младенческие срыгивания (младенческая регургитация)
G2. Синдром руминации
G3. Синдром циклической рвоты
G4. Младенческие колики
G5. Функциональная диарея
G6. Младенческая дисхезия
G7. Функциональный запор
H. Функциональные гастроинтестинальные расстройства у детей: дети/подростки
<i>H1. Функциональные тошнота и рвота</i>
H1a. Синдром циклической рвоты
H1b. Функциональная тошнота и рвота
H1b1. Функциональная тошнота
H1b2. Функциональная рвота
H1c. Синдром руминации
H1d. Аэрофагия
<i>H2. Функциональные расстройства, сопровождающиеся абдоминальной болью</i>
H2a. Функциональная диспепсия
H2a1. Постпрандиальный дистресс-синдром
H2a2. Синдром эпигастральной боли
H2b. Синдром раздраженного кишечника
H2c. Абдоминальная мигрень
H2d. Функциональная абдоминальная боль - NOS
<i>H3. Функциональные расстройства дефекации</i>
H3a. Функциональный запор
H3b. Недержание кала без его накопления (неретенциальное недержание кала)
<i>E. ФН ЖП и сфинктера Одди</i>
E1. Функциональное расстройство ЖП
E2. Дисфункция сфинктера Одди по билиарному типу
E3. Дисфункция сфинктера Одди по панкреатическому типу

**Особенности жалоб при функциональной и органической патологии
дочно-кишечного тракта**

желу-

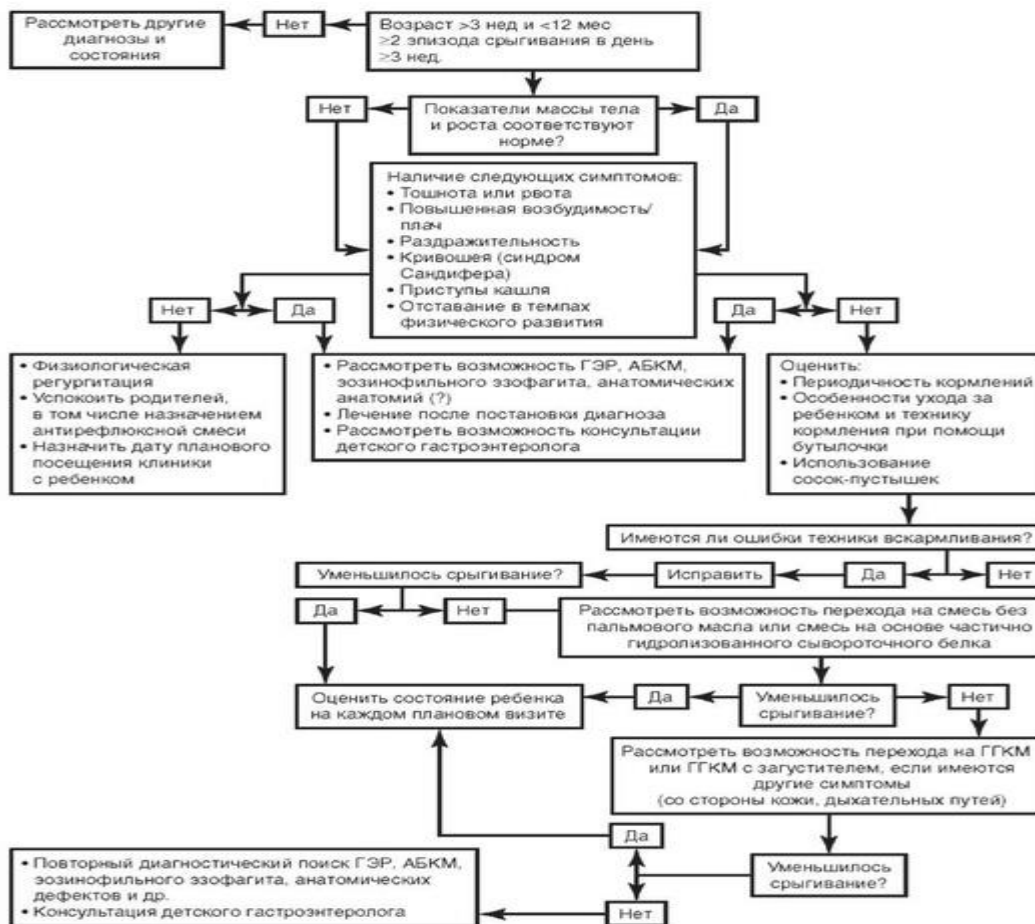
Признаки	Органическая патология ЖКТ	ФРОП
Длительность симптомов	Небольшая	Значительная
Выраженность жалоб	Постоянная	Изменчивая
Локализация болей	Ограниченная	Диффузная, изменчивая
Потеря массы тела	++	(+)
Связь жалоб со стрессом	-	+++
Жалобы нарушают ночной сон	++	(+)
Жалобы со стороны других отделов ЖКТ	+	+++
Болевые симптомы иной локализации	(+)	+++

**Симптомы тревоги при гастроинтестинальных симптомах,
требующие углубленного обследования**

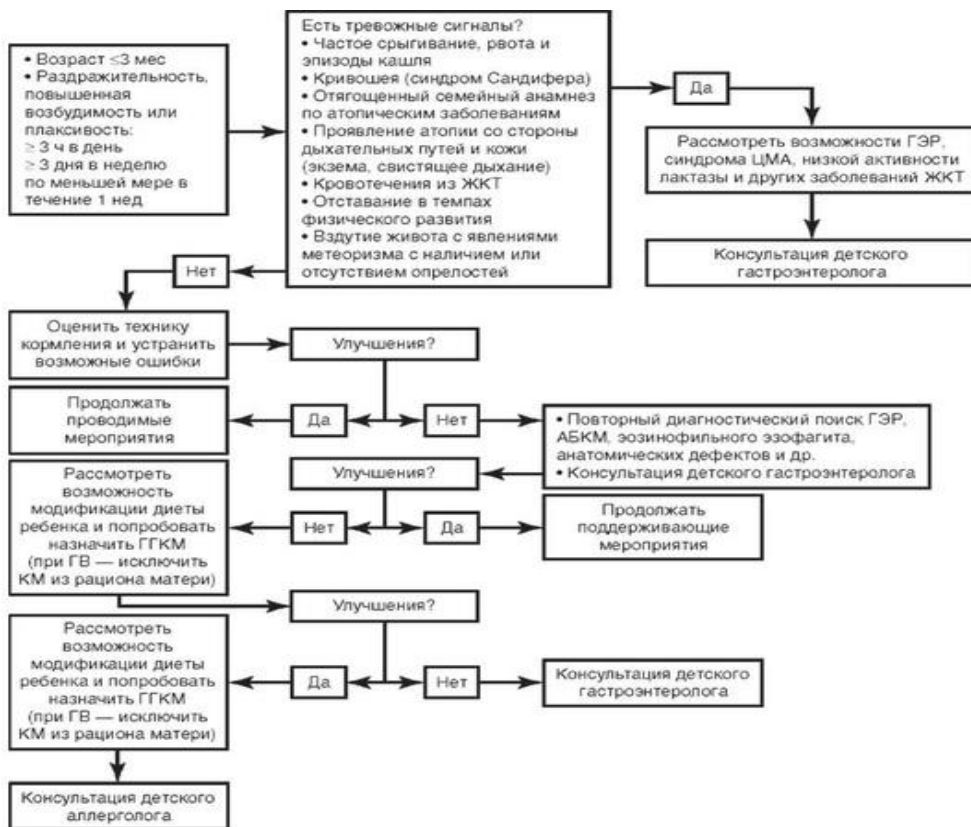
Семейный анамнез по воспалительным заболеваниям кишечника, целиакии или язвенной болезни
Устойчивая боль в правом верхнем или правом нижнем квадранте
Дисфагия, одинофагия
Постоянная рвота

Гастроинтестинальное кровотечение
Ночная диарея
Артрит
Параректальная боль
Необъяснимая потеря веса
Замедление линейного роста
Задержка пубертатного периода
Необъяснимая лихорадка

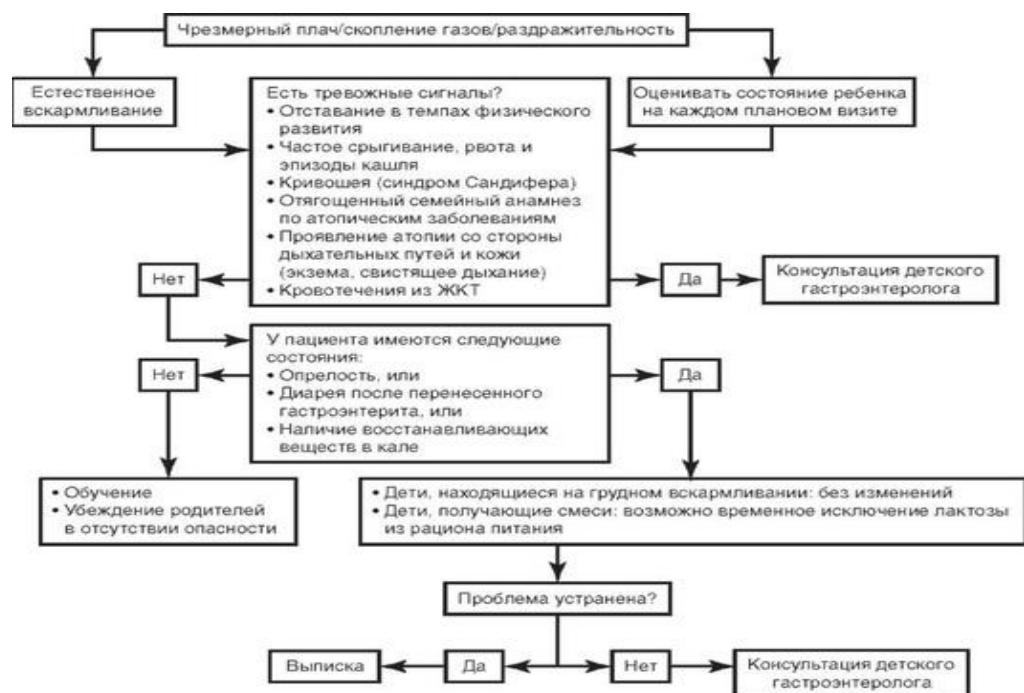
АЛГОРИТМ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ СРЫГИВАНИЙ



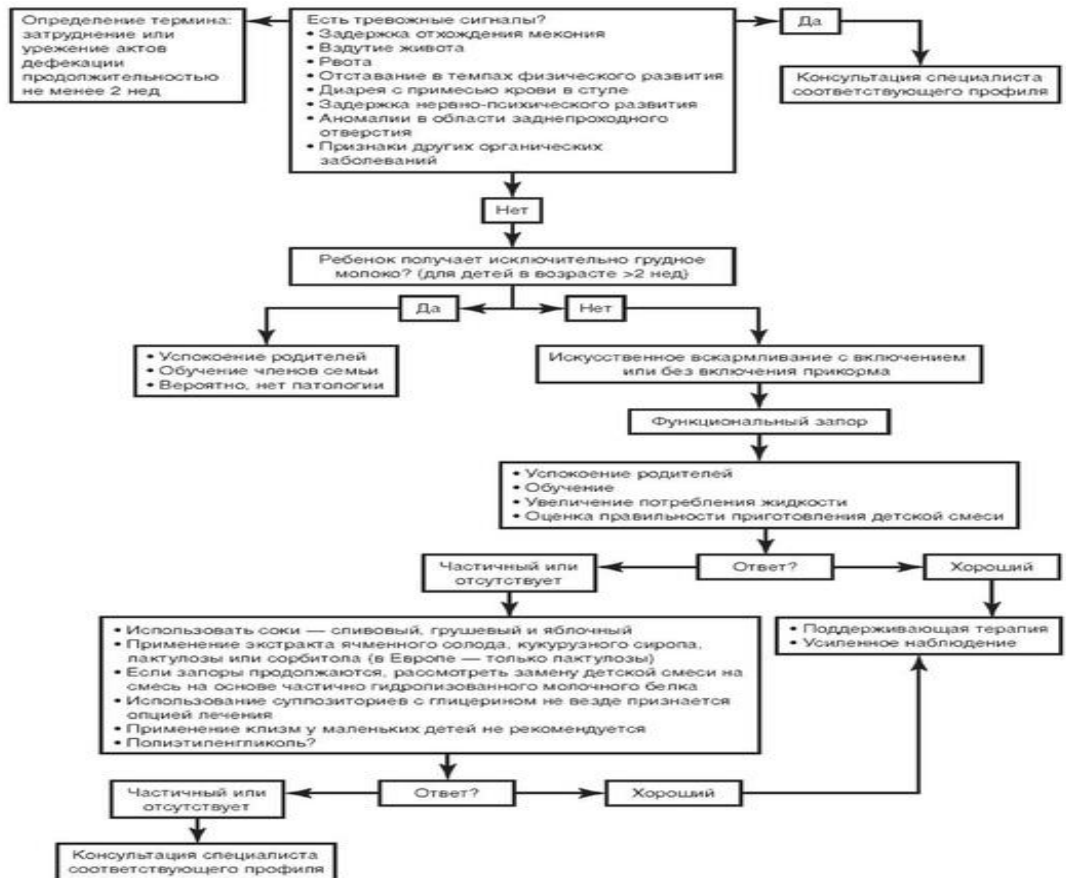
АЛГОРИТМ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ КИШЕЧНЫХ КОЛИКАХ



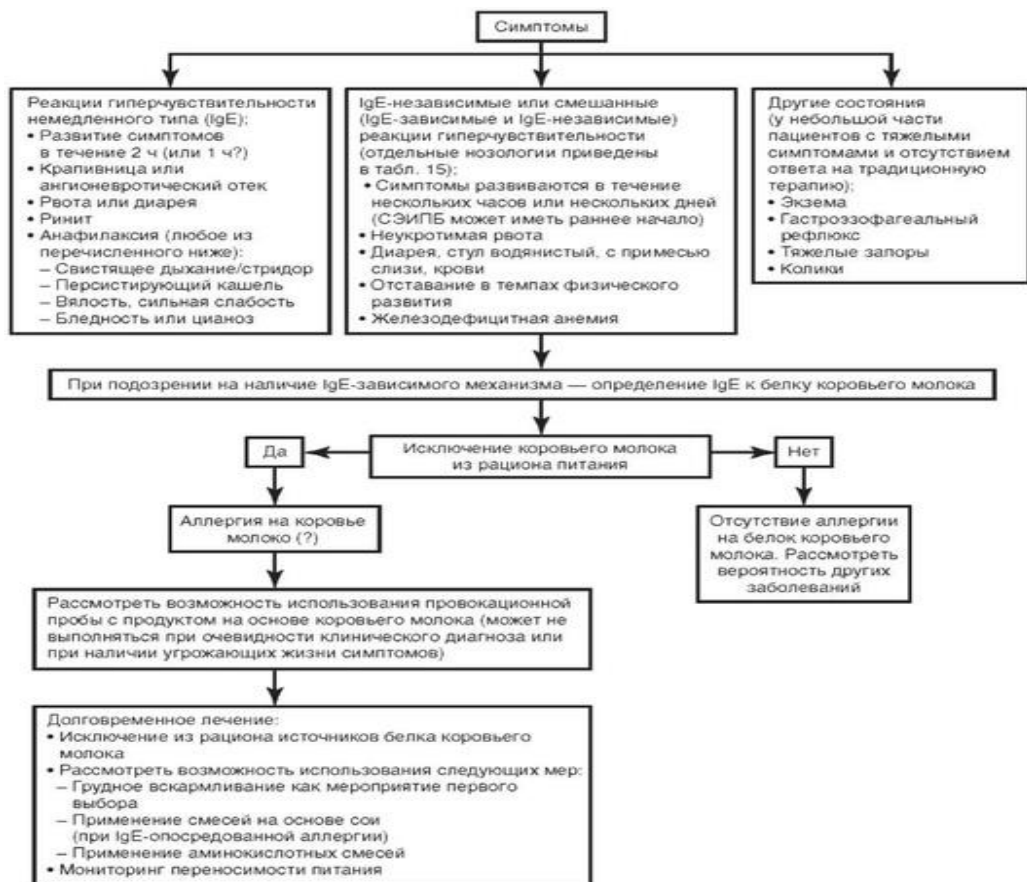
АЛГОРИТМ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ ПОВЫШЕННОМ ГАЗООБРАЗОВАНИИ В КИШЕЧНИКЕ



АЛГОРИТМ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ ЗАПОРАХ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА



АЛГОРИТМ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ ПИЩЕВОЙ АЛЛЕРГИИ



2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов различных методов исследования).

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Какие группы препаратов Вы назначите этому ребёнку? Обоснуйте свой выбор.
5. Какова Ваша дальнейшая лечебная тактика и режимные мероприятия? Обоснуйте Ваш выбор.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мать с **девочкой 15 лет** обратилась к врачу-педиатру участковому с жалобами на запоры (стул 1 раз в неделю, плотным столбиком большого диаметра), периодическое вздутие живота, боли в животе, которые купируются при отхождении стула, у ребёнка. Данные жалобы появились год назад после того, как девочка переболела кишечной инфекцией (лечение в стационаре)

При осмотре: состояние удовлетворительное. Телосложение гиперстенического типа. Кожные покровы и слизистые зева чистые, обычной окраски. Мышечный тонус в норме. Язык влажный обычной окраски. Подкожно-жировой слой выражен умеренно. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, 72 в минуту. Живот равномерно участвует в акте дыхания, при пальпации мягкий, пальпируется заполненная сигмовидная кишка, слепая кишка «урчание под рукой». Печень – у края рёберной дуги.

Результаты обследования:

Общий анализ крови и общий анализ мочи – патологии не обнаружено.

Копрограмма: нейтральный жир (+), клетчатка – внеклеточно.

УЗИ органов брюшной полости: печень обычной эхоплотности, нормальных размеров, жёлчный пузырь без особенностей, на стимуляцию сократился на 50%, поджелудочная железа обычно эхоплотности и нормальных размеров.

1. Синдром раздраженной кишки с запорами (СРК).
2. Диагноз «СРК» поставлен на основании жалоб больного на запоры, вздутие живота, иногда боли, купирующиеся после дефекации, а также наличия в анамнезе кишечной инфекции.
3. Исследование кала на скрытую кровь; консультация врача-проктолога для исключения органической природы запора (пальцевое исследование прямой кишки, ректороманоскопия, при необходимости колоноскопия, иригография); консультация врача-детского эндокринолога (для исключения патологии щитовидной железы – гипотиреоза); консультация врача-невролога (для исключения вегетососудистой дистонии по ваготоническому типу по результатам кардиоинтервалографии, глазного дна и осмотра).
4. Для нормализации тонуса гладкой мускулатуры кишечной трубки: прокинетики. Для формирования консистенции каловых масс: препараты Лактулозы (Макрогола) с подбором дозы до достижения результата.
5. Питание с обогащением пищевыми волокнами (овощи, фрукты), прием пищи 5 раз в день, достаточный прием жидкости (до 1,5 л) в день, закрепление рефлекса на дефекацию в одно и то же время, достаточный сон, ЛФК с упражнениями, повышающими мышечный тонус мышц брюшной стенки и тазового дна.

4. Задания для групповой работы

Задание: назовите и опишите известные Вам симптомы, позволяющие тестировать билиарную систему.

Эталон ответа:

Проекция ЖП на переднюю брюшную стенку - пересечение наружного края правой прямой мышцы живота с реберной дугой.

Проекция дна ЖП на переднюю брюшную стенку - пересечение линии, соединяющей пупок с правой подмышечной впадиной, с реберной дугой.

Симптом Кера - болезненность при пальпации в точке ЖП на вдохе (пальпировать большими пальцами симметрично с обеих сторон). Точка ЖП расположена на пересечении правого края прямой мышцы живота с правой реберной дугой.

Симптом Ортнера - болезненность при поколачивании по краю реберной дуги сначала слева, а потом справа.

Симптом Мерфи - болезненность при пальпации в области правого подреберья на глубоком вдохе (симптом проверяется бимануально, в положении больного сидя; правая рука располагается в правом подреберье, левая - в правой поясничной области).

Симптом Лепене - болезненность при поколачивании в области правого подреберья.

Симптом Боаса - рефлекторная болезненность при надавливании справа от VIII грудного позвонка на спине.

Симптом Харитонов - болезненность справа от остистого отростка IV грудного позвонка.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Диагностические критерии функциональной диспепсии - ФД («Римские критерии IV», 2016).

2. Диагностические критерии синдрома раздраженного кишечника (СРК) для детей («Римские критерии IV», 2016).

3. Диагностические критерии функциональных нарушений желчного пузыря и сфинктера Одди.

4. Диагностические критерии функционального нарушения желчного пузыря.

5. Диагностические критерии функционального нарушения сфинктера Одди (билиарный тип).

6. Типы функциональных расстройств билиарного тракта. Клиническая картина. Диагностика.

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПРИЧИНОЙ СРЫГИВАНИЯ У ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

А) незрелость эзофаго-кардиального отдела пищевода

Б) высокий тонус желудка в пилорическом отделе

В) высокое внутрибрюшное давление

Г) непостоянные расслабления нижнего пищеводного сфинктера

Д) все перечисленное

2. НАЛИЧИЕ ИЗЖОГИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ О

А) забросе желудочного содержимого в пищевод

Б) повышении кислотности желудочного содержимого

В) диафрагмальной грыже

Г) язвенной болезни желудка

Д) гастродуодените

3. БОЛИ ЗА ГРУДИНОЙ СВЯЗАНЫ

- А) с гиперацидностью
- Б) с раздражением слизистой оболочки пищевода при рефлюксэзофагите
- В) с метеоризмом
- Г) с повышением внутрибрюшного давления
- Д) со спазмом сфинктера Одди

4. ОСЛОЖНЕНИЯ СО СТОРОНЫ РЕСПИРАТОРНОГО ТРАКТА МОГУТ БЫТЬ ВЫЗВАНЫ НАЛИЧИЕМ

- А) гастроэзофагорефлюксной болезни
- Б) панкреатита
- В) язвенной болезни
- Г) гастрита
- Д) желчнокаменной болезни

5. ПРИ СРЫГИВАНИИ И РВОТАХ НЕ ВОЗНИКАЕТ

- А) фарингит
- Б) аспирационная пневмония
- В) трахеобронхит
- Г) стоматит
- Д) все вышеперечисленное

6. СРЕДИ ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ УПОРНОЙ РВОТЕ НЕ НАБЛЮДАЕТСЯ

- А) нарушений электролитного обмена
- Б) алкалоза
- В) эксикоза
- Г) полиурии
- Д) кетоацидоза

Эталонные ответы: 1 – Г; 2 – А; 3 – Б; 4 – А; 5 – Г; 6 – Г.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Детская гастроэнтерология: практическое руководство. Под ред. Мельниковой И.Ю. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 7.1: Функциональные расстройства органов пищеварения у детей (практическое занятие 6 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике и рациональной терапии функциональных расстройств органов пищеварения у детей, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы этиологии и патогенеза, современную классификацию функциональных расстройств органов пищеварения (ФРОП) у детей (Римский консенсус IV, 2016), алгоритмы диагностики, дифференциальной диагностики и выбора терапии.
- Закрепить практические навыки по диагностике, выбору эффективной и безопасной терапии ФРОП у детей.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, механизмы развития, клиническую картину ФРОП.

- Классификацию функциональных расстройств органов пищеварения у детей (Римский консенсус IV, 2016).
- Критерии диагностики ФРОП (Римский консенсус IV, 2016) и алгоритмы дифференциальной диагностики.
- Алгоритмы немедикаментозной и медикаментозной терапии функциональных расстройств органов пищеварения у детей.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию ФРОП с позиций доказательной медицины.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения детей с ФРОП.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии ФРОП.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии ФРОП у детей.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Лечение функциональных гастроинтестинальных расстройств у детей и подростков.
 - общие принципы терапии;
 - немедикаментозная терапия;
 - клиническая характеристика групп лекарственных препаратов, применяемых для медикаментозной терапии ФРОП у детей и подростков.
2. Лечение функциональных расстройств билиарного тракта.
 - немедикаментозная терапия;
 - коррекция нарушений моторики при *гипертонической и гиперкинетической* формах функциональных расстройств билиарного тракта;
 - коррекция нарушений моторики при *гипотонической гипокинетической*

формах гипертонической и гиперкинетической формах функциональных расстройств билиарного тракта.

- характеристика холеретиков, холекинетиков, регуляторов моторики ЖВП, холеспазмолитиков.

Справочная информация:

Адаптированные антирефлюксные смеси

Смеси	Компания-производитель	Загуститель	Казеин/ сывороточные белки	Жиры, г/100 мл
Симилак Антирефлюкс	Abbott	Рисовый крахмал	50/50	3,65
Нутрилак АР*	«Нутритек»	Камедь (0,34 г в 100 мл)	50/50	3,45
Нутрилон АР	Danon baby nutrition	Камедь (0,42 г в 100 мл)	80/20	3,0
НАН АР	Nestle	Картофельный крахмал	Частичный гидролизат	3,4
Сэмпер Лемолак	Hero	Рисовый крахмал (0,9 г в 100 мл; 80-90% амилопектина)	40/60	3,5
Фрисовом 1 и 2	Friesland	Камедь (0,5 и 0,41 г в 100 мл)	40/60 и 50/50	3,4
Хумана АР	Humana	Камедь (0,5 г в 100 мл)	40/60	3,8
Энфамил АР	Mead Jonson	Рисовый крахмал (2,1 г в 100 мл; 97-99% амилопектина)	80/20	3,5

*Примечание. АР - антирефлюкс.

Варианты назначения антирефлюксных смесей с неперевариваемыми полисахаридами

<ul style="list-style-type: none"> • В конце каждого кормления адаптированной смесью назначается антирефлюксная смесь в количестве 1/2-1/4 от объема кормления. • Антирефлюксная смесь назначается 1-3 раза в день в объеме кормления, в остальных случаях используется адаптированная смесь. • Антирефлюксная смесь назначается в полном суточном объеме в течение 2-4 нед.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов различных методов исследования, разработка плана немедикаментозной и медикаментозной терапии ФРОП).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ОСОБЕННО ПРЕДРАСПОЛАГАЮТ К РАЗВИТИЮ ХОЛЕПАТИИ

- А) заболевания 12-перстной кишки *
- Б) хронический тонзиллит
- В) гастрит
- Г) пневмония
- Д) панкреатит

2. НА РАЗВИТИЕ ХОЛЕСТАЗА НЕ ВЛИЯЕТ

- А) повреждение гепатоцита
- Б) патология билиарных путей
- В) дисбактериоз
- Г) обилие жира в пище *
- Д) желчнокаменная болезнь

3. РИСК РАЗВИТИЯ ГЕПАТО- И ХОЛЕПАТИИ ПОВЫШАЕТСЯ ПРИ НАЛИЧИИ ВСЕХ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ФАКТОРОВ, КРОМЕ

- А) наследственного
- Б) перенесенного вирусного гепатита

- В) дисбактериоза
- Г) воздушно-капельной инфекции *
- Д) желчнокаменной болезни

4. ДИСКИНЕЗИЕЙ ЖЕЛЧНЫХ ПУТЕЙ НЕ ОБУСЛОВЛЕНА

- А) боль в правом подреберье
- Б) субиктеричность склер
- В) обложенность языка
- Г) телеангиоэктазии на коже *
- Д) горечь во рту

5. ДУОДЕНОГАСТРАЛЬНЫЕ РЕФЛЮКСЫ СПОСОБСТВУЮТ РАЗВИТИЮ

- А) дивертикула желудка
- Б) перегиба желудка
- В) ГЭРБ
- Г) антрального гастрита *
- Д) СРК

6. ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ ДУОДЕНОГАСТРАЛЬНОГО РЕФЛЮКСА НАИМЕНЕЕ ИНФОРМАТИВНЫ

- А) примесь желчи в рвотных массах
- Б) обнаружение при гастроскопии темной желчи в желудке
- В) данные УЗИ желудка, 12-перстной кишки с жидкостью
- Г) гиперацидность *
- Д) антральный гастрит

7. ДУОДЕНОГАСТРАЛЬНЫЕ РЕФЛЮКСЫ СПОСОБСТВУЮТ РАЗВИТИЮ

- А) антрального гастрита*
- Б) дивертикула желудка
- В) гастроэзофагеальной рефлюксной болезни
- Г) синдрома раздраженного толстого кишечника

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте индивидуальный план лечения пациента.
4. Дайте характеристику диеты, назначаемой при функциональных запорах у детей старше 3 лет.
5. Назовите сроки первичной оценки эффективности терапии и план действий при отсутствии эффекта от лечения.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

На приёме у врача-педиатра участкового мать с девочкой 4 лет. Мать предъявляет *жалобы* на запоры у ребёнка: стул 1 раз в 3-5 дней, вначале «овечий», затем плотный большого диаметра, иногда жидкий. Акт дефекации затруднён, ребёнок вынужденно натуживается. При отсутствии стула в течение 5 дней мать делает очистительную клизму.

При дополнительном расспросе выяснено, что периодически беспокоят боли в животе, не связанные с приёмом пищи, аппетит избирательный, снижен.

Из анамнеза заболевания: запоры начались 3 месяца назад после начала посещения детского сада, ранее периодически бывали задержки стула, по поводу которых не обращались, не лечились.

Из анамнеза жизни: от второй беременности, первых самостоятельных срочных родов, до 5 месяцев на грудном вскармливании, до 1 года состояла на учёте у врача-невролога по поводу перинатального поражения ЦНС гипоксического генеза, средней степени тяжести, синдрома пирамидной недостаточности. Наследственность по заболеваниям желудочно-кишечного тракта не отягощена.

Объективно: состояние удовлетворительное. Рост - 102 см, масса - 16,5 кг. Кожные покровы чистые, отмечается симптом «грязных локтей и коленей», суборбитальный цианоз,

влажность снижена на конечностях. Язык умеренно обложен у корня белым налётом. В лёгких пуэрильное дыхание, хрипов нет, ЧД - 24 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС - 106 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, над лоном пальпируются каловые массы. Печень – по краю рёберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Дизурии нет.

Общий анализ крови: WBC – $7,5,0 \times 10^9$ /л, RBC – $4,2 \times 10^{12}$ /л, HGB – 120 г/л, NEU – 38%, LYM – 54,5%, MONO – 5%, EOS – 2,5% СОЭ – 8 мм/час.

Копрограмма: непереваримая клетчатка +++ , крахмал вне- и внутриклеточный ++, йодофильная флора ++, слизь.

УЗИ органов брюшной полости – без структурных изменений.

1. Функциональный запор.

2. Длительность запора более месяца. Имеются 3 критерия, необходимые для постановки диагноза:

- две или менее дефекации в неделю;
- наличие большого количества каловых масс в прямой кишке;
- в анамнезе стул большого диаметра, который может препятствовать дефекации.
- Отсутствие симптомов тревоги.

3. Выработка поведенческих стереотипов (регулярное посещение туалета, продуктивное пребывание в туалете, документирование дефекации - время, количество). Диета, питьевой режим. Физическая активность. Очистительные клизмы / микроклизмы / свечи. Слабительные средства: лактулоза или полиэтиленгликоль 4000 (Макрогол).

4. Стол № 3 по Певзнеру. Прием пищи 5-6 раз в сутки. Ребенок должен получать продукты, содержащие клетчатку и пищевые волокна. Овощи и фрукты должны составлять не менее 50–60% ежедневного рациона, и употребляться сначала в термически обработанном виде. Показано использование кисломолочных продуктов, содержащих пробиотики. Необходимо соблюдение питьевого режима, режима питания и разового объема пищи. Количество жидкости 100-120 мл/кг в сутки.

5. Оценка эффективности первичного курса терапии проводится не ранее, чем через 2 недели. При неэффективности необходимо пересмотреть наличие «тревожных сигналов», провести дообследование: биохимический анализ крови. Направить на консультацию к врачу-гастроэнтерологу для исключения лактазной недостаточности, целиакии, пищевой аллергии, аномалий развития кишечника.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Диетотерапия младенческих регургитаций (срыгиваний).
2. Подходы к терапии физиологической и патологической регургитации.
3. Современные подходы к лечению кишечных колик.
4. Диетотерапия при СРК.
5. Принципы лечения ФРОП с абдоминальными болями у детей старшего возраста.
6. Какие препараты используют в случае диареи при СРК?
7. Какие препараты применяют для купирования метеоризма при ФРОП?
6. Коррекция нарушений моторики билиарного тракта.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПРИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРИВРАТНИКА НЕ РЕКОМЕНДУЕТСЯ
 - А) начинать еду с кислого
 - Б) тепловые процедуры на эпигастрий
 - В) мотилиум
 - Г) запивать пищу водой
 - Д) координакс

2. ДЛЯ ДИСКИНЕЗИИ 12-ПЕРСТНОЙ КИШКИ НЕ ХАРАКТЕРНО
 - А) дуоденогастральный рефлюкс
 - Б) тошнота
 - В) боли в гипогастрии
 - Г) боли в эпигастрии во время еды и сразу после еды
 - Д) диспепсия

3. ЭВАКУАЦИЮ ИЗ ЖЕЛУДКА ЗАМЕДЛЯЕТ
 - А) жидкости
 - Б) мясные блюда
 - В) щелочное питье
 - Г) кефир
 - Д) рыба

4. ДЛЯ ЯЗВЕННО-ПОДОБНОЙ ДИСПЕПСИИ ХАРАКТЕРНО
 - А) изжога
 - Б) рвота
 - В) тошноты боли
 - Г) отрыжка
 - Д) все вышеперечисленное

5. ДЛЯ ГИПЕРАЦИДНОСТИ НЕ ХАРАКТЕРНЫ
 - А) понос
 - Б) тошноты боль в гастродуоденальной зоне
 - В) запор
 - Г) обложенность языка
 - Д) изжога

6. ПРИ СРЫГИВАНИИ И РВОТАХ НЕ ВОЗНИКАЕТ
 - А) фарингит
 - Б) аспирационная пневмония
 - В) трахеобронхит
 - Г) стоматит
 - Д) все вышеперечисленное

7. СРЕДИ ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ УПОРНОЙ РВОТЕ НЕ НАБЛЮДАЕТСЯ
 - А) нарушений электролитного обмена
 - Б) алкалоза
 - В) эксикоза
 - Г) полиурии
 - Д) кетоацидоза

8. БОЛИ ЗА ГРУДИНОЙ СВЯЗАНЫ
 - А) с гиперацидностью
 - Б) с раздражением слизистой оболочки пищевода при рефлюксэзофагите
 - В) с метеоризмом
 - Г) с повышением внутрибрюшного давления
 - Д) со спазмом сфинктера Одди

Эталоны ответов: 1 – Г; 2 – В; 3 – Г; 4 – В; 5 – А; 6 – Г; 7 – Г; 8 – Б.

4) Решить ситуационную задачу:

Мать с **девочкой 7 лет** на приёме у врача-педиатра участкового с жалобами на эпизодические боли в правом подреберье ноющего характера у ребёнка. Эпизодически болевые ощущения в этой зоне длительностью 20-30 минут, возникающие после еды, физической нагрузки, купирующиеся самостоятельно, регистрируются на протяжении 7 месяцев. Кроме того, мать девочки жалуется на отрыжку воздухом, ощущение тяжести в правом подреберье, сниженный аппетит, склонность к запорам у ребёнка

Наследственность: у матери девочки (35 лет) – хронический холецистит, ожирение; у бабушки (по линии матери) – желчнокаменная болезнь.

Ранний анамнез без особенностей. Грудное вскармливание до 4 месяцев. Наблюдается по поводу хронического тонзиллита.

Аллергологический анамнез не отягощён.

Осмотр: состояние удовлетворительное. Кожные покровы телесного цвета, видимые слизистые оболочки чистые, розовые. Язык обложен белым налётом, миндалины 2 степени, разрыхлены. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС - 80 ударов в минуту; АД - 100/65 мм рт. ст. Дыхание везикулярное. Живот мягкий, доступен пальпации во всех отделах. Печень выступает на 1 см из-под рёберной дуги, селезёнка не увеличена. Пузырные симптомы Ортнера, Кери, Мерфи, Лепене – положительные. Стул оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин - 132 г/л, эритроциты - $4,2 \times 10^{12}/л$; лейкоциты - $7,2 \times 10^9/л$; палочкоядерные нейтрофилы - 3%, сегментоядерные нейтрофилы - 49%, эозинофилы - 5%, лимфоциты - 36%, моноциты - 7%, СОЭ - 6 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - светло-жёлтый, прозрачная; плотность - 1017; белок - нет; сахар - нет; лейкоциты - 1-2- в поле зрения.

Копрограмма: мышечные волокна без исчерченности (++) , жирные кислоты (++) , крахмал внеклеточный (++) ; нейтральный жир - ++.

Динамическое УЗИ желчного пузыря: желчный пузырь расположен вертикально, удлинённой формы 61×22 мм, толщина стенки - 2 мм, сократимость желчного пузыря после желчегонного завтрака составила 20%. Регистрируется перегиб в области тела желчного пузыря (частично устраняющийся в положении стоя).

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Составьте план лечения.
5. Сформулируйте рекомендации по профилактике обострений заболевания.

Эталон ответа:

1. **Дисфункция желчного пузыря по гипомоторному. Перегиб в области тела ЖП.**

2. Постановка данного диагноза основана на данных анамнеза: длительность болевого абдоминального синдрома в правом подреберье в течение 6 месяцев в сочетании с диспептическими проявлениями. Отягощённой наследственностью по линии матери. Клиническими проявлениями болевого абдоминального синдрома, диспепсией, положит. пузырьными симптомами. Данными динамического УЗИ желчевыводящей системы. Отсутствием изменений со стороны лабораторных исследований.

3. В план дополнительного исследования следует включить: анализ кала на яйца гельминтов, биохимический анализ крови (холестерин, щелочная фосфатаза; билирубин (общий и прямой), АЛТ, АСТ).

4. Стол №5. Желчегонные средства (холекинетики). Прокинетики. Препараты урсодеооксиголевой кислоты.

5. Соблюдение диетических рекомендаций, режима питания, сна и отдыха, курсы, своевременная санация очагов хронической инфекции.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Детская гастроэнтерология: практическое руководство. Под ред. Мельниковой И.Ю. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 7.2: Хронический гастрит и гастродуоденит (практическое занятие 6 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской гастроэнтерологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы этиологии и патогенеза, современную классификацию хронических гастритов (ХГ) и гастродуоденитов (ХГД), алгоритмы диагностики, дифференциальной диагностики и выбора терапии.
- Закрепить практические навыки по диагностике, выбору эффективной и безопасной терапии гастритов и гастродуоденитов, разработке плана диспансерного наблюдения.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, механизмы развития, классификацию, клиническую картину хронических гастритов и гастродуоденитов.
- Современные методы диагностики и алгоритмы дифференциальной диагностики.
- Алгоритмы немедикаментозной и медикаментозной терапии, современные схемы эрадикационной терапии хронических гастритов и гастродуоденитов
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Порядок диспансерного наблюдения при хронических гастритах/гастродуоденитах.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию с позиций доказательной медицины.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения детей с хронической гастродуоденальной патологией.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.

- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии ХГ и ХГД.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии хронических гастритов/гастродуоденитов у детей; оценкой качества медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

- Эпидемиология. Этиология и патогенез.
- Классификация. Хронический гастрит типа В, индуцированный *Helicobacter pylori*. Аутоиммунный хронический гастрит типа А. Смешанная форма хронического гастрита. Гастрит вследствие дуоденального рефлюкса.
- Диагностика. Дифференциальная диагностика.
- Терапия.
- Контроль за эффективностью эрадикации НР.
- Диспансерное наблюдение.

Решить тестовые задания:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ГРЫЖУ ПИЩЕВОДНОГО ОТВЕРСТИЯ ДИАФРАГМЫ НЕОБХОДИМО ПРОВЕСТИ
 - А) рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта с проведением водно-сифонной пробы *
 - Б) гастрофибродуоденоскопию
 - В) внутрижелудочную рН-метрию
 - Г) рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта с барием
 - Д) УЗИ желудка

2. ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ ВАРИКОЗНОГО РАСШИРЕНИЯ ВЕН ПИЩЕВОДА НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ ИССЛЕДОВАНИЕМ ЯВЛЯЕТСЯ
 - А) гастрофибродуоденоскопия *
 - Б) рентгенография ЖКТ с барием
 - В) исследование кала на скрытую кровь
 - Г) анализ крови
 - Д) внутрижелудочная рН-метрия

3. ДЛЯ ЭЗОФАГИТА ХАРАКТЕРНО
 - А) боли за грудиной *
 - Б) метеоризм
 - В) жидкий стул
 - Г) запоры
 - Д) тошнота

4. НАЛИЧИЕ ИЗЖОГИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ О
 - А) забросе желудочного содержимого в пищевод *
 - Б) повышении кислотности желудочного содержимого
 - В) диафрагмальной грыже
 - Г) язвенной болезни желудка
 - Д) гастродуодените

5. ДЛЯ ХАЛАЗИИ ХАРАКТЕРЕН СЛЕДУЮЩИЙ СИМПТОМ
 - А) боли в правом подреберье
 - Б) запоры
 - В) боли натошак в эпигастрии
 - Г) рецидивирующая рвота *

Д) метеоризм

6. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ ИССЛЕДОВАНИЕМ ПРИ ГАСТРИТЕ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) эндоскопия с биопсией *
- Б) рентгеноконтрастное исследование
- В) УЗИ
- Г) иридодиагностика
- Д) копрограмма

Справочная информация по теме занятия:

Критерии оценки результатов экспресс-рН-метрии (Линар Е.Ю. и др., Лея Ю.А.)

для по-
казаний электрода, расположенного в теле желудка

Фазы секреции	рН	
Натощак		
Сильнокислая реакция	0,9-1,9	
Среднекислая	2,0-2,9	
Умеренно кислая	3,0-4,9	
Слабокислая	5,0-6,9	
Щелочная	7,0-8,9	
Базальная секреция		
Гиперацидность	<1,5	
Нормацидность	1,6-2,0	
Гипоацидность	2,1-5,9	
Анацидность	>6,0	
Стимулированная секреция		
Гиперацидная	<1,2	
Нормацидная	1,21-2,0	
Гипоацидная	2,1-3,0	
Сниженная	3,1-5,0	
Анацидная	5,0 и выше	
По показаниям антрального электрода выделяют следующие состояния		
Компенсированное	рН >6,0	рНа/рНт >2,0
Субкомпенсированное	рН <6,0	рНа/рНт >2,0
Декомпенсированное	рН <6,0	рНа/рНт <2,0

рНа/рНт - атропиновый тест.

Экспресс-рН-метрия. Исследование проводится утром натощак. Зонд диаметром 4,12 мм вводят через рот в положении сидя. Самый точный контроль за положением зонда - рентгенологический, но на практике локализацию нижнего пищеводного сфинктера оценивают по скачку значения рН или данным манометрии. Замеры рН проводятся в течение 30 мин до стимуляции и в течение 1 ч после стимуляции. Критерии оценки приведены в табл. (см. выше)

При исходном рН выше 2,0 проводят стандартную стимуляцию кис-лотообразования, а при рН ниже 2,0 проводят атропиновый тест: подкожно вводят 0,1% раствор атропина (Атропина сульфата*). Повышение рН после введения атропина до 0,3 и более расценивают как положительный, отсутствие разницы между базальным и атропиновым рН (>0,2) - отрицательным. Тест позволяет судить о толерантности желудочных желез к холинергическим влияниям. Аналогичным способом можно оценивать степень кислотообразования при использовании блокаторов H₂-рецепторов, ингибиторов протонной помпы (ИПП) и других антисекреторных препаратов.

Нормальные показатели 24-часового рН-мониторинга пищевода при кислых рефлюксах у детей (по DeMeester T.R., 1999)

Показатели <i>pH</i> -мониторинга	Верхняя граница нормы
Общее время с <i>pH</i> менее 4, %	4,2
Время с <i>pH</i> менее 4 в вертикальном положении, %	6,3
Время с <i>pH</i> менее 4 в горизонтальном положении, %	1,2
Общее число рефлюксов	46,0
Число рефлюксов продолжительностью более 5 мин	3,0
Время наиболее продолжительного эпизода рефлюкса, мин	9,2
Обобщенный показатель DeMeester	14,5



2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов УЗИ органов брюшной полости, ЭФГДС, результатов диагностики *H. Pylori*, биохимических исследований крови и др.)

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте план дополнительного обследования пациента.
4. Препараты какой группы антисекреторных лекарственных средств Вы бы рекомендовали пациенту в составе комбинированной терапии?
5. Составьте план лечения больного.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик 12 лет пришёл с матерью на приём к врачу-педиатру участковому с жалобами на «кислую» отрыжку, изжогу, чувство тяжести после приёма пищи, осиплость голоса по утрам и ощущения «кома в горле».

Рос и развивался в соответствии с возрастом. Привит по национальному календарю. Мать: 36 лет, хронический гастродуоденит. Отец: 38 лет, язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки. Родители курят.

Мальчик помимо школы дополнительно занимается иностранным языком, увлекается боулингом. Вредных привычек нет. 4-5 раз в неделю питается в пунктах быстрого питания. Первые симптомы (отрыжка воздухом или кислым, изжога) появились 4 месяца назад; последние 3-4 недели изжога после каждого приёма пищи, усиливающаяся при наклонах, особенно во время игры в боулинг; утром на подушке отмечает следы мокрых пятен.

При осмотре: кожа чистая, питание удовлетворительное. Язык обложен белым налётом. В лёгких без патологии. Тоны сердца звучные, экстрасистолия. Живот доступен пальпации. Болезненность при глубокой пальпации в пилородуоденальной зоне. Симптом Мендаля отрицательный. Печень и селезёнка не пальпируются. Толстый кишечник не спазмирован. Стул со склонностью к задержке до 36 часов. Дизурических симптомов нет.

1. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, рефлюкс-эзофагит. Хронический гастродуоденит, обострение.

2. Диагноз «гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь» поставлен на основании типичных эзофагеальных (пищеводных) симптомов: отрыжка «кислым», изжога, усиливающаяся при физических нагрузках, наклонах, симптом «мокрого пятна», внепищеводных (экстраэзофагеальных): осиплость голоса по утрам и ощущения «кома в горле». «Хронический гастродуоденит» – на основании жалоб на чувство тошноты после еды, нарушения качества и режима приема пищи, отягощенной наследственности по хронической гастродуоденальной патологии у курящих родителей.

3. Пациенту рекомендовано: ЭФГДС, обследование на НР-инфекцию, при возможности 24-часовая рН метрия, ЭКГ.

4. Предпочтительны ингибиторы протонного насоса, рассматривающиеся как средства первой линии, при невозможности назначить ИПН можно назначить H₂-антигистаминные средства.

5. Рекомендации по назначению стиля жизни. После приема пищи не ложиться в течение часа. Последний прием пищи за 2-3 часа до сна. Спать с приподнятым головным концом кровати на 15 см. Снизить объем принимаемой пищи и жиров, увеличить долю белков. Антисекреторные препараты, антацидные препараты.

4. Задания для групповой работы: клинический разбор тематических больных в педиатрическом отделении КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница».

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Какую информацию может дать эзофагогастродуоденоскопия?
2. Значение исследования биоптата СОЖ для диагностики хронического гастрита.
3. Методы диагностики инфекции *H. Pylori*.
4. Дифференциальная диагностика ХГ и ХГД.
5. Современные методы оценки желудочной секреции.
6. Какие группы лекарственных препаратов применяются для лечения ХГ и ХГД? Дайте характеристику данных групп препаратов.
7. Причины неэффективности эрадикационной терапии?
8. Диспансерное наблюдение при ХГ и ХГД.

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля:*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ ХАЛАЗИИ НЕОБХОДИМО ПРОВЕСТИ
 - А) холецистографию
 - Б) копрологическое исследование
 - В) рентгеноскопию желудка с водно-сифонной пробой
 - Г) ирригоскопию
 - Д) колоноскопию
2. АХАЛАЗИЯ СОПРОВОЖДАЕТСЯ
 - А) рвотой непереваренной пищей
 - Б) рвотой с примесью желчи
 - В) срыгивание через 1 час после еды
 - Г) рвотой переваренной пищей
 - Д) изжогой
3. БОЛИ ЗА ГРУДИНОЙ СВЯЗАНЫ
 - А) с гиперацидностью
 - Б) с раздражением слизистой оболочки пищевода при рефлюксэзофагите
 - В) с метеоризмом
 - Г) с повышением внутрибрюшного давления
 - Д) со спазмом сфинктера Одди
4. ДЛЯ ЯЗВЕННО-ПОДОБНОЙ ДИСПЕПСИИ ХАРАКТЕРНО
 - А) изжога
 - Б) рвота
 - В) тошачковые боли
 - Г) отрыжка
 - Д) все вышеперечисленное
5. ДЛЯ ГИПЕРАЦИДНОСТИ НЕ ХАРАКТЕРНЫ
 - А) понос
 - Б) тошачковая боль в гастродуоденальной зоне
 - В) запор
 - Г) обложенность языка
 - Д) изжога
6. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ДУОДЕНИТА НАИМЕНЕЕ ИНФОРМАТИВНЫ ДАННЫЕ
 - А) эндоскопии с биопсией
 - Б) рентгеноскопии
 - В) УЗИ желудка, 12-перстной кишки с жидкостью
 - Г) копрограммы
 - Д) биохимического анализа крови
7. НЕДОСТОВЕРНЫМ ЭНДСКОПИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ ОБОСТРЕНИЯ ДУОДЕНИТА ЯВЛЯЕТСЯ
 - А) отечность
 - Б) гиперсекреция слизи
 - В) картина «бульжной мостовой»
 - Г) феномен «манной крупы»
 - Д) гиперемия слизистой
8. С ТЕЧЕНИЕМ ДУОДЕНИТА СВЯЗАНА ПАТОЛОГИЯ
 - А) хронический тонзиллит
 - Б) колиты
 - В) пиелонефрит
 - Г) синдром билиарной дисфункции
 - Д) эзофагит

Ответы: 1 – В; 2 – А; 3 – Б; 4 – В; 5 – А, 6 – Г; 7 – Б; 8 – Г.

4) Подготовить реферат по разделу программы «Болезни органов пищеварения»

№ п/п	Тема
1.	Роль поджелудочной железы в пищеварении.
2.	Коррекция относительной недостаточности поджелудочной железы у детей с точки зрения врача-клинициста

3.	Пробиотики в педиатрии: за и против
4.	Современные протоколы ведения детей с запорами
5.	Функциональные нарушения верхних отделов пищеварительного тракта у детей
6.	Использование биологической терапии у детей с болезнью Крона

4) Решить ситуационную задачу

Мальчик, 10 лет, при поступлении в гастроэнтерологическое отделение предъявляет *жалобы* на боли в эпигастрии, изжогу, появляющиеся после приема пищи, отрыжку воздухом, тошноту.

Анамнез заболевания: жалобы на боли в животе беспокоят в течение 2 лет, однако обследование и лечение не проводилось.

Объективно: состояние среднетяжелое, кожа бледно-розовая, периорбитальный цианоз. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ясные. Живот вздут, при поверхностной и глубокой пальпации выявлена болезненность в эпигастрии, симптом Менделя (+) в области эпигастрия. Печень у края реберной дуги, край эластичный, безболезненный. Стул регулярный, 1 раз в сутки. Диурез не нарушен.

ОАК: RBC - $4,5 \times 10^{12}/л$; Hgb - 132 г/л; WBC - $7,3 \times 10^9/л$; П/я - 3%; NEU - 47%; EOS - 4%; LYM - 38%; MON - 8%; СОЭ - 5 мм/ч.

ОАМ: светло-желтая, прозрачная; удельный вес - 1015; реакция кислая; белок (-); сахар (-); ацетон (-); LEU - 1-2 в поле зрения.

Биохимический анализ крови: общий белок - 75 г/л; АЛТ - 32 ЕД/л; АСТ - 38 ЕД/л; амилаза - 38 ЕД/л (норма - 10-120); билирубин общий - 18 мкмоль/л.

ЭГДС: слизистая пищевода гиперемирована в нижней трети, выявлена линейная эрозия на 4 ч, кардия смыкается недостаточно. Слизистая желудка в антральном отделе гнездно гиперемирована, отечна, содержит слизь, луковица ДПК и постбульбарные отделы не изменены. Взяты два фрагмента биопсии слизистой оболочки антрального отдела на *Helicobacter pylori*.



(ЭГДС: слизистая оболочка пищевода)

УЗИ органов брюшной полости: печень - контуры ровные, паренхима гомогенная, не усилена, сосудистая сеть не расширена, портальная вена не изменена. Желчный пузырь грушевидной формы, 65x38 мм (норма - 50x30 мм) с перегибом в области шейки, содержит гетерогенное содержимое. Поджелудочная железа с ровными контурами, обычной эхогенности, не увеличена.



Задания:

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Каковы этиология и патогенез заболевания?
3. Опишите алгоритм диагностики у данного пациента.
4. Назначьте лечение больному, включая диетотерапию, режим, медикаментозные препараты.
5. На чем основана экспресс-диагностика пилорического хеликобактера? Что такое эрадикационная терапия при хеликобактерной инфекции?

Эталон ответа:

1. Основной диагноз: **гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, рефлюкс-эзофагит IIВ степени, средней степени тяжести**. Сопутствующие диагнозы: **хронический антральный гастрит, период обострения. Недостаточность кардии. Дискинезия желчного пузыря по гипокинетическому типу**, билиарный сладж, перегиб желчного пузыря в верхней трети. *Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь* поставлена на основании жалоб на изжогу в течение 2 лет после приема пищи; данных ЭГДС - выявление гиперемии дистального отдела пищевода с наличием единичной эрозии, недостаточного смыкания кардии. *Хронический гастрит* - с учетом наличия болевого синдрома, данных ЭГДС. *Дискинезия желчного пузыря по гипокинетическому типу*, билиарный сладж - по данным УЗИ перегиб желчного пузыря в области шейки - локализация, наиболее часто сопровождающаяся нарушением эвакуаторной функции, увеличены размеры желчного пузыря и имеется гетерогенное содержимое.

2. Развитие гастроэзофагеальной рефлюксной болезни связано с увеличением времени расслабления нижнего пищеводного сфинктера и забросом содержимого желудка в пищевод. Поражение слизистой оболочки пищевода возникает вследствие нарушения равновесия между факторами агрессии и защитными факторами. В качестве агрессивных факторов выступают соляная кислота, желчные кислоты, лизолецитин, панкреатические ферменты (при наличии дуоденогастрального рефлюкса). В качестве протективных факторов - физиологические антирефлюксные механизмы, резистентность слизистой оболочки пищевода, клиренс пищевода (своевременная эвакуация желудочного содержимого).

3. *Обязательные методы* обследования: суточный рН-мониторинг пищевода и желудка (определение степени выраженности рефлюкса, выявление провоцирующих моментов и подбор адекватной терапии); гистологическое исследование биоптатов слизистой оболочки пищевода (не менее двух); контрастная рентгеноскопия верхних отделов ЖКТ - при подозрении на скользящую грыжу пищеводного отверстия диафрагмы. Назначаемые по показаниям *дополнительные* методы: интраэзофагеальная импедансометрия (диагностика любого варианта гастроэзофагеального рефлюкса, оценка состояния пищеводного клиренса и выраженности нарушения моторики пищевода); УЗИ пищевода; определение функции внешнего дыхания; ЭКГ; манометрия пищевода и т.д. Показаны консультации кардиолога, пульмонолога, ЛОР-врача, стоматолога, ортопеда.

4. В *питании* уменьшить содержание жира (сливки, сливочное масло, жирная рыба, свинина, гусь, утка, баранина, торты), поскольку жиры способствуют снижению тонуса нижнего пищеводного сфинктера; повысить содержание белка, что улучшает работу нижнего пищеводного сфинктера; уменьшить объем пищи (что снижает частоту рефлюксов); избегать раздражающих продуктов (соки цитрусовых, томаты, кофе, чай, шоколад, мята, лук, чеснок, алкоголь и др.), которые могут оказывать прямое повреждающее действие на слизистую пищевода. *Рекомендации по изменению стиля жизни*: сон с приподнятым головным концом кровати не менее чем на 15 см (уменьшает продолжительность закисления пищевода), не есть перед сном, не лежать после еды, избегать тесной одежды, тугих поясов, избегать глубоких наклонов, длительного пребывания в согнутом положении (снижается внутрибрюшное давление и частота гастроэзофагеального рефлюкса). *Антисекреторные препараты* - ингибиторы протонной помпы: эзомепразол (Нексиум*), рабепразол (Париет*). Расчет дозы ингибиторов протонной помпы зависит от массы тела ребенка: при массе тела более 10 кг, но менее 20 кг - по 10 мг x 1 раз в сутки, при массе тела 20 кг и более - по 10 мг x 2 раза в сутки или 20 мг x 1 раз в сутки. Например, рабепразол 10 мг/сут однократно - 3 нед. *Прокинетики* - домперидон (Мотилиум*) при массе тела больше 35 кг - по 10 мг 3-4 раза в день, за 15- 20 мин до еды 3 нед. *Альгинаты* (Гевискон*) по 5,0 мг 3 раза в день после еды 3 нед. При выявлении хеликобактерной инфекции назначение *эрадикационной терапии*.

5. Экспресс-диагностика пилорического хеликобактериоза основана на свойстве *Helicobacter pylori* (*H.pylori*) выделять в большом количестве (по сравнению с другими микробами) фермент уреазу, которая разлагает мочевины на аммиак и углекислый газ с последующим их определением. Эрадикация хеликобактерной инфекции -

применение стандартных схем терапии, направленных на полное уничтожение *H.pylori* в слизистой оболочке желудка с целью обеспечить благоприятные условия для ее заживления.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Детская гастроэнтерология: практическое руководство. Под ред. Мельниковой И.Ю. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 7.3: Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской гастроэнтерологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы этиологии и патогенеза, современную классификацию язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки у детей, алгоритмы диагностики, дифференциальной диагностики и выбора терапии.
- Изучить клинические рекомендации «Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки у детей» (МЗ РФ, Союз педиатров России, 2016).
- Закрепить практические навыки по диагностике, выбору эффективной и безопасной терапии гастритов и гастродуоденитов, разработке плана диспансерного наблюдения.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, механизмы развития, классификацию, клиническую картину хронических гастритов и гастродуоденитов.
- Современные методы диагностики и алгоритмы дифференциальной диагностики.
- Алгоритмы немедикаментозной и медикаментозной терапии, современные схемы эрадикационной терапии язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Порядок диспансерного наблюдения при язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей к узким специалистам и на госпитализацию.
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами) лечения.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения детей с язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки у детей; оценкой качества медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Инвазивные и неинвазивные методы диагностики *H. pylori*.
- Немедикаментозная терапия ЯБ.
- Медикаментозная терапия язвенной болезни (снижение кислотно-пептической агрессии; усиление защитных свойств слизистой оболочки; эрадикация хеликобактерной инфекции).
- Осложнения ЯБ.
- Прогноз.

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ ХЕЛИКОБАКТЕРИОЗА НЕ ХАРАКТЕРНО НАЛИЧИЕ
 - А) гиперплазии слизистой оболочки пилорической зоны
 - Б) эрозивно-язвенного процесса
 - В) гиперацидности
 - Г) полипоза *
 - Д) дуоденогастрального рефлюкса
2. КАЧЕСТВЕННЫЙ МЕТОД ДИАГНОСТИКИ ХЕЛИКОБАКТЕРИОЗА
 - А) при обнаружении микроба в слюне методом ПЦР
 - Б) при положительном уреазном тесте с биоптатом
 - В) при выделении чистой культуры пилорического хеликобактера из биоптата *
 - Г) при клинико-эндоскопическом исследовании
 - Д) копрология
3. ПРИ ХЕЛИКОБАКТЕРИОЗЕ НЕ ЭФФЕКТИВЕН
 - А) де-нол
 - Б) фуразолидон
 - В) спазмолитик *
 - Г) амоксициллин
4. ДУОДЕНОГАСТРАЛЬНЫЕ РЕФЛЮКСЫ СПОСОБСТВУЮТ РАЗВИТИЮ
 - А) антрального гастрита*
 - Б) дивертикула желудка
 - В) гастроэзофагеальной рефлюксной болезни
 - Г) синдрома раздраженного толстого кишечника
5. НАИБОЛЕЕ ДОСТОВЕРНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЯВЛЯЕТСЯ
 - А) сезонность болей
 - Б) тошноточивые боли в эпигастрии
 - В) рецидивирующая рвота

- Г) кровотечение из выявленной язвы *
- Д) изжога

6. ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ЯЗВЕННУЮ БОЛЕЗНЬ 12-ПЕРСТНОЙ КИШКИ НЕ СЛЕДУЕТ ПРОВОДИТЬ

- А) исследование кала на скрытую кровь
- Б) гастродуоденоскопию
- В) дуоденальное зондирование *
- Г) рентгеноконтрастное исследование
- Д) клинический анализ крови

Справочная информация по теме занятия:

Классификация язвенной болезни

(по А.В. Мазурину, 1984 года с добавлениями В.Ф. Приворотского и Н.Е. Лупповой, 2005 года)

Фазы:	Течение:	Локализация:	Форма:	Инфицирование H.pylori
1.Обострение 2. Неполная клиническая ремиссия. 3. Клиническая ремиссия.	1. Впервые выявленная 2.Редко рецидивирующая (ремиссия более 3х лет) 3.Непрерывнорецидивиру- ющая (ремиссия менее 1 года)	Желудок. Двенадцатиперст- ная кишка: - луко- вица - постбуль- барные отделы двойная локализа- ция	1. Неослож- ненная. 2. Осложнен- ная: 1) кровоте- чение 2) пенетра- ция 3) перфора- ция 4) стеноз привратни- ка 5) перивис- церит	1.Н.р.позитив- ная 2.Н.р.негатив- ная
Функциональная характеристика: Кислотность желудочного содержимого и моторика могут быть повышены, понижены и нормальными.				
Клинико-эндоскопические стадии язвенной болезни: 1 стадия - свежая язва 2 стадия - начало эпителизации язвенного дефекта 3 стадия - заживление язвенного дефекта при выраженном гастродуодените 4 стадия - клинико-эндоскопическая ремиссия				
Сопутствующие заболевания: - панкреатит - эзофагит - холецистохолангит				

Эндоскопическая картина стадий язвенного поражения

Фаза обострения:	<p>I стадия - острая язва. На фоне выраженных воспалительных изменений СОЖ и ДПК - дефект (дефекты) округлой формы, окруженные воспалительным валом; выраженный отек. Дно язвы с наслоением фибрина.</p> <p>II стадия - начало эпителизации. Уменьшается гиперемия, сглаживается воспалительный вал, края дефекта становятся неровными, дно язвы начинает очищаться от фибрина, намечается конвергенция складок к язве.</p>
-------------------------	---

Фаза неполной ремиссии:	II стадия - заживление язвы. На месте репарации - остатки грануляций, рубцы красного цвета разнообразной формы, с деформацией или без нее. Сохраняются признаки активности гастродуоденита.
Ремиссия:	III стадия Полная эпителизация язвенного дефекта (или "спокойный" рубец), отсутствуют признаки сопутствующего гастродуоденита.

Осложнения ЯБ

Осложнение	Комментарии
Кровотечение	Характеризуется кровью в рвотных массах (алая или рвота "кофейной гущей"), черным дегтеобразным стулом. При большой кровопотере характерны слабость, тошнота, бледность, тахикардия, снижение АД, иногда обморок. При скрытом кровотечении в кале определяется положительная реакция на скрытую кровь.
Стеноз пилоробульбарной зоны	Развивается обычно в процессе заживления язвы. В результате задержки пищи в желудке происходит его расширение с последующим развитием интоксикации, истощения. Клинически это проявляется рвотой пищей, съеденной накануне, усилением перистальтики желудка, особенно при пальпации и «шумом плеска», определяемого при толчкообразной пальпации брюшной стенки.
Пенетрация	Проникновение язвы в соседние органы - возникает обычно на фоне длительного и тяжелого течения заболевания, неадекватной терапии. Сопровождается усилением болевого синдрома с иррадиацией в спину. Наблюдается рвота, не приносящая облегчения, возможна лихорадка.
Перфорация язвы	В 2 раза чаще встречается при желудочной локализации язвы. Основным клиническим признаком перфорации - резкая внезапная («кинжальная») боль в эпигастриальной области и в правом подреберье, часто сопровождающаяся шоковым состоянием. Отмечается слабый пульс, резкая болезненность в пилородуоденальной зоне, исчезновение печеночной тупости вследствие выхода воздуха в свободную брюшную полость. Наблюдается тошнота, рвота, задержка стула

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов УЗИ органов брюшной полости, ФЭГДС, результатов диагностики *H. Pylori*, биохимических исследований крови и др.)

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте выставленный Вами диагноз.
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
4. Какое лечение необходимо назначить?
5. Какова продолжительность и схема диспансерного наблюдения на участке?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

На приеме у врача-педиатра участкового *девочка 12 лет* с жалобами на боли в животе, в области эпигастрия, вокруг пупка, возникающие натощак, через 2 часа после приема пищи, ночные, изжогу, отрыжку воздухом.

Из анамнеза. Ребенок от второй беременности, протекавшей гладко, без осложнений, вторых срочных самостоятельных родов. Масса при рождении – 3200 г, рост – 55 см. Развивалась физиологично, гармонично. Привита в соответствии с календарем профилактических прививок. Учится в школе с интенсивным изучением иностранных языков, посещает кружок танцев, шахматы. У бабушки по материнской линии – гипертоническая болезнь, у дедушки по отцовской линии – хронический холецистит, у отца – язвенная болезнь луковицы двенадцатиперстной кишки.

Первые симптомы заболевания появились 5 месяцев назад, постепенно участились, приняли интенсивный характер. Амбулаторно получала лечение (Алмагель, Мезим форте) с непродолжительным положительным эффектом.

При осмотре: рост – 140 см, масса – 40 кг. Кожные покровы чистые, выражена потливость ладоней и стоп, красный живой, стойкий, разлитой дермографизм. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Дыхание над лёгкими везикулярное. Хрипов нет. ЧДД – 20 в 1 минуту. Тоны сердца средней звучности, ясные, дыхательная аритмия. ЧСС – 62-80 в 1 минуту. АД – 95/60 мм рт.ст. Язык обложен неплотным налётом белого цвета. Живот не вздут, мягкий, болезненный в области эпигастрия, проекции пилорoduоденальной зоны. Печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см, край закруглён. Симптомы холемии (Мерфи, Ортнера, Кера) положительные. Стул 1 раз в день, оформленный. По другим органам – без патологии.

Общий анализ крови: эритроциты – $4,61 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 125 г/л, гематокрит – 37,6, лейкоциты – $7,3 \times 10^9/л$, эозинофилы – 3%, палочкоядерные – 2%, сегментоядерные – 48%, лимфоциты – 40%, моноциты – 7%, СОЭ – 7 мм/ч.

Биохимический анализ крови: АлТ – 19 Ед/л, АсТ – 19 Ед/л, об. белок – 70 г/л, α -амилаза – 29 ед/л, об. билирубин – 14,2 мкмоль/л, пр. билирубин – 1,4 мкмоль/л, ЩФ – 460 ед. (норма 380 ед.).

Общий анализ мочи: кол-во – 40,0 мл, цвет – св. жёлтый, прозрачность полная, уд. вес – 1007, белок – нет, эп. клетки – 1-0-1 в п/зр., лейкоциты – 1-2 в п/зр., эритроциты – 0, соли – оксалаты, слизь – отр., бактерии – отр.

ФЭГДС: слизистая пищевода розовая. Слизистая желудка во всех отделах и слизистая луковицы гиперемирована, гипертрофирована, в просвете желудка умеренное количество мутной желчи. Слизистая двенадцатиперстной кишки гиперемирована, гипертрофирована, на передней стенке луковицы двенадцатиперстной кишки язвенный дефект 0,6×0,5 см, покрытый грязно-серым фибриновым налётом, окруженный венчиком гиперемии, Нр (+++).

УЗИ. Печень: контур ровный, чёткий, нормальных размеров, эхоструктура паренхимы однородная, сосуды не расширены. Желчный пузырь: 60×20 мм (норма – 53×22 мм), деформирован перегибом в средней трети тела, стенки не уплотнены, содержимое неоднородное. Поджелудочная железа: контур ровный, чёткий, размеры – головка – 18 мм (норма), тело – 15 мм (норма), хвост – 19 мм (норма), эхоструктура паренхимы однородная. Селезёнка: контур ровный, чёткий, нормальных размеров, эхоструктура паренхимы однородная.

1. Основной диагноз: **«язвенная болезнь луковицы двенадцатиперстной кишки, впервые выявленная, неосложненная, фаза обострения»**. Сопутствующий диагноз: **«хронический гастродуоденит: гипертрофический гастрит, гипертрофический дуоденит, Нр-положительный, дуодено-гастральный рефлюкс; дисфункция билиарного тракта»**.

2. Диагноз «язвенная болезнь луковицы двенадцатиперстной кишки», впервые выявленная, неосложненная, фаза обострения выставлен на основании жалоб на голодные, ночные боли в животе, изжогу, отрыжку, данных анамнеза (наследственный анамнез отягощён по материнской и отцовской линии, указанные жалобы беспокоят в течение 5 месяцев, амбулаторно не обследовалась, получала симптоматическое лечение без положительного эффекта), объективного осмотра (выражена потливость конечностей, красный разлитой стойкий дермографизм, язык обложен, болезненность при пальпации в области проекции пилорoduоденальной зоны), результатов эндоскопического исследования (язвенный дефект слизистой диаметром 0,6-0,5 см, покрытый бело-серым налётом фибрина, окруженный венчиком гиперемии).

Диагноз «хронический гастродуоденит»: гипертрофический гастрит, гипертрофический дуоденит, Нр-положительный, дуодено-гастральный рефлюкс выставлен на основании жалоб на боли в животе, диспепсические расстройства (изжогу, отрыжку), данных объективного осмотра (болезненность при пальпации живота в области эпигастрия и проекции пилорoduоденальной зоны); результатов ФЭГДС (гиперемия и гипертрофия слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки).

Диагноз «дисфункция билиарного тракта» выставлен на основании результатов объективного осмотра (печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см, край закруглен, положительные

симптомы холепатии), результатов параклинического исследования (в общем анализе крови без признаков воспаления; в биохимическом анализе крови повышение активности щелочной фосфатазы; отсутствие признаков цитолиза).

3. Для подтверждения патологии гастродуоденальной зоны:

анализ крови на группу и резус фактор;

биохимический анализ крови (общий белок, протеинограмма, сывороточное железо);

анализ кала на скрытую кровь;

копрограмма;

дыхательный тест на Нр;

гистоморфологическое исследование биоптатов слизистой желудка и двенадцатиперстной кишки;

рентгенологическое исследование желудка с барием; интрагастральная рН-метрия; внутривисеводная рН-метрия.

Для дообследования по поводу патологии билиарного тракта: биохимический анализ крови (протеинограмма, холестерин); кал на яйца глист и цисты лямблий.

В связи с аритмией: ЭКГ.

4. Диетотерапия – стол 1а-1б-1 (по 2 недели);

эрадикационная терапия (ингибитор протонной помпы + Амоксицилин + Джозамицин) - 10 дней;

гастропротекторы - Висмута трикалия дицитрат (Де-нол); прокинети Тримебутин (Тримедат), Домперидон (Мотилиум).

5. Диспансерное наблюдение до перевода во взрослую сеть.

Кратность осмотров: врачом-педиатром участковым – 1 раз в 3 месяца; врачом-гастроэнтерологом – 1 раз в 3 месяца; врачом-неврологом – по показаниям.

Оценка эффективности эрадикационной терапии – через 6 нед. после окончания курса антихеликобактерной терапии неинвазивными методами.

ЭГДС – 2 раза в год. рН-метрия – 1 раз в год.

УЗИ печени, желчных путей и поджелудочной железы – 1 раз в 6 мес. для исключения сопутствующей патологии.

Клинический анализ крови, анализ кала на скрытую кровь – по показаниям.

Перечень противорецидивных и реабилитационных мероприятий:

Диета – стол № 1 - 3 нед., далее № 15.

Противорецидивная и симптоматическая терапия – не реже 2-3 раз в год в течение 1-1,5 мес. (антациды, ИПП, H2 – блокаторы гистаминовых рецепторов (при невозможности приема ИПП), коррекция биоценоза).

При наличии хеликобактериоза – повторные курсы эрадикации Нр в течение 10-14 дней с заменой препаратов.

Курс минеральных вод, фитотерапия – 2 раза в год по 3-4 нед.

Физиотерапия – 2 раза в год.

ЛФК – группа по физкультуре – специальная.

Профилактические прививки – по эпидемиологическим показаниям.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Назовите факторы защиты и факторы агрессии СОЖ и ДПК.

2. Пути инфицирования Н. рylogi детей?

3. Объем лабораторной диагностики при ЯБ желудка и ДПК.
4. Методы определения инфицированности *Helicobacter pylori* при язвенной болезни.
5. Какую информацию может дать ФЭГДС?
6. Терапия первой линии язвенной болезни желудка и ДПК?
7. Показания к хирургическому лечению?
8. Профилактика ЯБ.

3) Решить ситуационную задачу

У девочки 11 лет жалобы на «голодные» боли в эпигастрии в течение года, которые появляются утром натощак, через 1,5-2 часа после еды, ночью, купируются приёмом пищи. Первое обращение к врачу-педиатру участковому неделю назад, после амбулаторной ЭФГДС повторно пришла на приём к врачу-педиатру участковому.

У матери ребёнка язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, у отца гастрит. Акушерский и ранний анамнез без патологии. Учится в специальной школе 6 дней в неделю, занимается 3 раза в неделю хореографией. Характер – эмоциональна.

Осмотр: рост – 148 см, масса – 34 кг, кожа бледно-розовая, чистая. Живот: симптом Менделя положителен в эпигастрии, при поверхностной и глубокой пальпации небольшой мышечный дефанс и болезненность в эпигастрии и пилородуоденальной области, также болезненность в точке Де-Жардена и Мейо-Робсона. Печень не пальпируется. По другим органам без патологии.

Общий анализ крови: гемоглобин – 128 г/л, цветовой показатель – 0, эритроциты – $4,2 \times 10^{12}/л$; лейкоциты – $7,2 \times 10^9/л$; палочкоядерные нейтрофилы – 3%, сегментоядерные нейтрофилы – 51%, эозинофилы – 3%, лимфоциты – 36%, моноциты – 7%, СОЭ – 6 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – светло-жёлтый, прозрачная, рН – 6,0; плотность – 1,017; белок – нет; сахар – нет; эпителиальные клетки – 1-2-3 в поле зрения; лейкоциты – 2-3 в поле зрения.

Биохимический анализ крови: общий белок – 72 г/л, АлАТ – 19 Ед/л, АсАТ – 24 Ед/л, ЩФ – 138 Ед/л (норма 7-140), амилаза – 100 Ед/л (норма – 10-120), билирубин – 15 мкмоль/л, их них связанный – 3 мкмоль/л.

Эзофагогастродуоденоскопия: слизистая пищевода розовая, кардия смыкается. В желудке мутная слизь, слизистая с очаговой гиперемией, в антруме на стенках множественные разнокалиберные выбухания. Слизистая луковицы дуоденум очагово гиперемирована, отёчная, на задней стенке язвенный дефект округлой формы с гиперемированным валиком, дно покрыто фибрином. Взята биопсия.

УЗИ органов брюшной полости: печень не увеличена, паренхима гомогенная, эхогенность не изменена, сосудистая сеть не расширена. Желчный пузырь грушевидной формы 55×21 мм с перегибом в дне, содержимое его гомогенное, стенки – 1 мм. В желудке большое количество гетерогенного содержимого, стенки его утолщены. Поджелудочная железа: головка – 21 мм (норма – 18), тело – 15 мм (норма – 15), хвост – 22 мм (норма – 18), эхогенность головки и хвоста снижена.

Биопсийный тест на НР-инфекцию: положительный (++)

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте план дополнительного обследования пациента.
4. На основе каких препаратов Вы бы рекомендовали схему первой линии эрадикационной терапии?
5. Подберите необходимую диету для больного.

Эталон ответа:

1. Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки, обострение. *H. pylori* (+). Хронический гастродуоденит, обострение. Реактивный панкреатит.

2. Диагноз поставлен на основании типичных жалоб: голодные, «поздние» и «ночные» боли в эпигастрии, купирующиеся приемом пищи, отягощенная наследственность по гастроэнтерологической патологии, данных объективного осмотра: положительный симптом Менделя, болезненность при пальпации эпигастральной и

пилородуоденальной зоны, болезненность при пальпации в точках Де-Жардена и Мейо-Робсона, эндоскопического исследования желудка и двенадцатиперстной кишки, УЗИ органов брюшной полости и положительного биопсийного теста на НР-инфекцию.

3. Пациенту рекомендовано: исследование кала на скрытую кровь. Копрограмма.

4. Однонедельную тройную терапию на основе ингибиторов протонной помпы, висмута трикалия дигидрат и антибактериального препарата.

5. Стол № 1 (4-5 кратный прием пищи).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Детская гастроэнтерология: практическое руководство. Под ред. Мельниковой И.Ю. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.
3. Клинические рекомендации «Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 7.3: Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки (практическое занятие 10 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской гастроэнтерологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы этиологии и патогенеза, современную классификацию язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки у детей, алгоритмы диагностики, дифференциальной диагностики и выбора терапии.

- Изучить клинические рекомендации «Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки у детей» (МЗ РФ, Союз педиатров России, 2016).

- Закрепить практические навыки по диагностике, выбору эффективной и безопасной терапии гастритов и гастродуоденитов, разработке плана диспансерного наблюдения.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, механизмы развития, классификацию, клиническую картину хронических гастритов и гастродуоденитов.

- Современные методы диагностики и алгоритмы дифференциальной диагностики.

- Алгоритмы немедикаментозной и медикаментозной терапии, современные схемы эрадикационной терапии язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.

- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Порядок диспансерного наблюдения при язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.

- Обосновывать необходимость направления детей к узким специалистам и на госпитализацию.
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами) лечения.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения детей с язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки у детей; оценкой качества медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

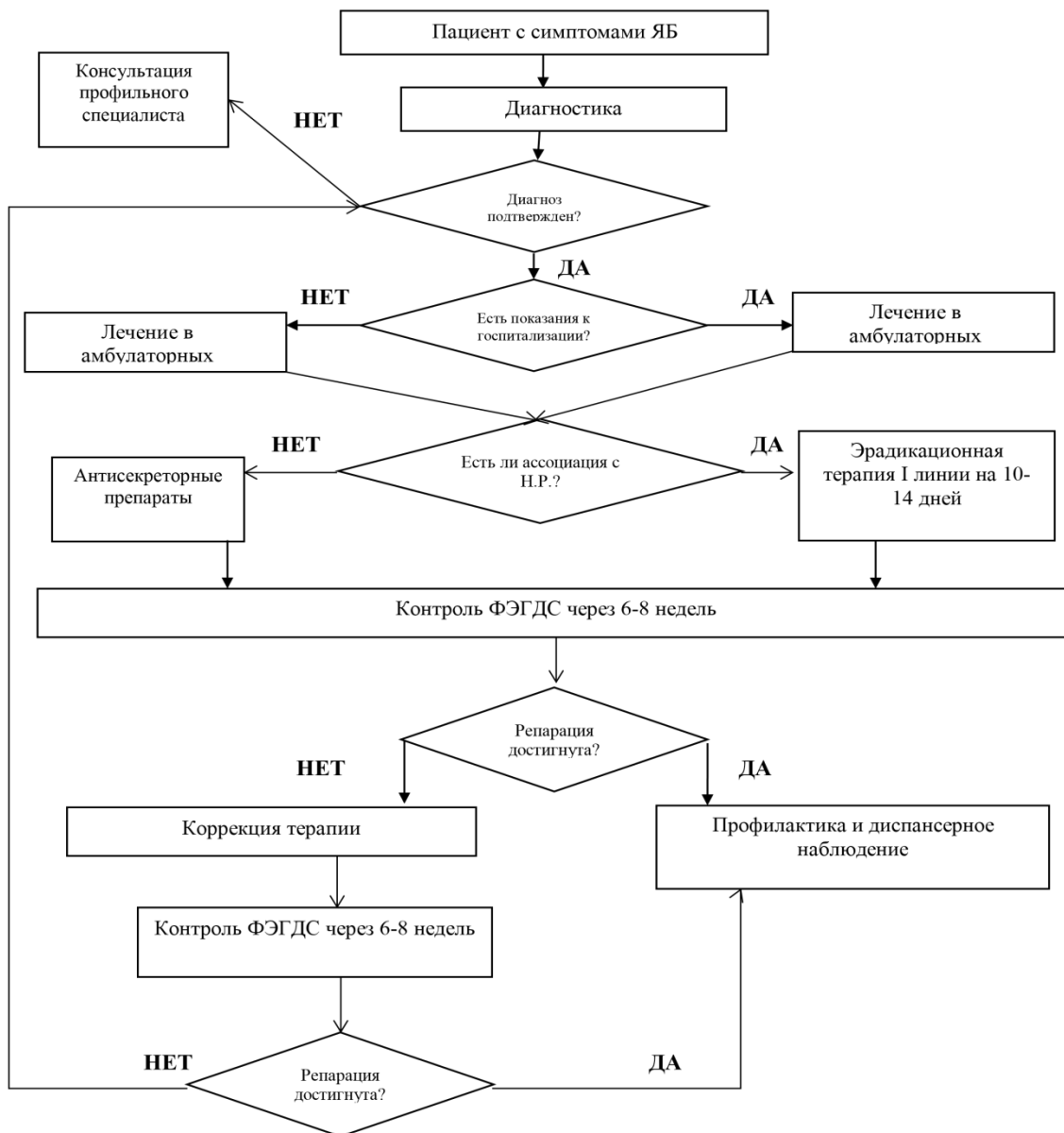
- Алгоритмы ведения пациентов.
- Современные схемы эрадикационной терапии.
- Диспансерное наблюдение.
- Противорецидивная терапия.
- Критерии качества медицинской помощи.

Справочная информация по теме занятия:

Критерии качества специализированной медицинской помощи детям при ЯБ

№ п/п	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнено определение инфицированности <i>Helicobacter pylori</i>	1a	A
2.	Выполнена эзофагогастродуоденоскопия	1a	A
3.	Проведена эрадикационная терапии (при выявлении <i>Helicobacter pylori</i>)	1a	A
4.	Выполнено лечение лекарственными препаратами группы ингибиторов протонного насоса (при отсутствии инфицированности <i>Helicobacter pylori</i> , при отсутствии медицинских противопоказаний)	1a	A

Алгоритмы ведения пациента



План диспансерного наблюдения детей и подростков с язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки

Группа учёта	Кратность осмотров педиатром и специалистами	Перечень и кратность лабораторно-инструментальных методов исследования	Перечень противорецидивных и реабилитационных мероприятий

III группа: стадия реконвалесценции	Педиатр – 1 раз в 3 мес; гастроэнтеролог – 1 раз в 3 мес.; невролог – по показаниям	При ЯБ, ассоциированной с Нр: оценка эффективности эрадикационной терапии – через 6 нед. после окончания курса антихеликобактерной терапии неинвазивными методами. ФЭГДС – 2 раза в год. рН-метрия – 1 раз в год. УЗИ печени, желчных путей и поджелудочной железы – 1 раз в 6 мес. для исключения сопутствующей патологии. Клинический анализ крови, анализ кала на скрытую кровь – по показаниям.	Диета – стол №1 - 3 нед., далее №15 Противорецидивная и симптоматическая терапия – не реже 2-3 раза в год в течение 1-1,5мес (антациды, ИПП, H ₂ – блокаторы гистаминовых рецепторов (при невозможности приема ИПП), коррекция биоценоза). При наличии хеликобактериоза – повторные курсы
			эрадикации Нр в течение 10-14 дней с заменой препаратов. Физиотерапия – 2 раза в год. ЛФК - Группа по физкультуре – специальная. Профилактические прививки – по эпидемиологическим показаниям.
II группа: стадия ремиссии	Педиатр – 2 раза в год; гастроэнтеролог – 2 раза в год;	Исследование на хеликобактериоз – 1 раз в год. ФЭГДС – 1 раз в год. рН-метрия – 1 раз в год. Клинический анализ крови – 2 раза в год.	Диета – стол №15 Противорецидивная и симптоматическая терапия – 1-2 раза в год в течение 1-2 мес. Физиотерапия – по показаниям (при наличии сопутствующей патологии) ЛФК - Группа физкультуры – подготовительная. Профилактические прививки – противопоказаний нет
I группа: стадия стойкой ремиссии	Педиатр – 2 раза в год; гастроэнтеролог – 2 раза в год;	Исследование на хеликобактериоз – 1 раз в год. ФЭГДС – 1 раз в год. рН-метрия – 1 раз в год. Клинический анализ крови – 2 раза в год.	Диета – стол №15 Противорецидивное лечение – по показаниям. Физиотерапия – по показаниям (при наличии сопутствующей патологии) ЛФК - Группа физкультуры – основная Профилактические прививки – противопоказаний нет

Эрадикационная терапия язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, ассоциированной с *H. pylori*

(IV Маастрихтское соглашение (2010 г.), ESPGHAN and NASPGHAN (2011 г.):

- В качестве терапии первой линии, если резистентность к кларитромицину не превышает 15–20%, рекомендовано использовать **стандартную тройную терапию**:

ИПП (эзомепразол, рабепразол, омепразол) 1-2 мг/кг/сут + **амоксциллин** 50 мг/кг/сут + **кларитромицин** 20 мг/кг/сут

ИПП + **кларитромицин** + **метронидазол** 20 мг/кг/сут.

Продолжительность терапии 10-14 дней.

С целью повышения приемлемости терапии возможно использование т.н. «последовательной» схемы, при которой ИПП назначается на 14 дней, а антибиотики последовательно по 7 дней каждый.

Эрадикационная терапия язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, ассоциированной с *H. pylori*
(по рекомендациям российских экспертов).

о Терапия первой линии:

- ИПП + амоксициллин + кларитромицин
- ИПП + амоксициллин или кларитромицин + нифурател (30 мг/кг/сут)
- ИПП + амоксициллин + джозамицин (50 мг/кг/сут, не более 2г/сут).

Возможно применение «последовательной» схемы.

о Терапия второй линии (квадротерапия):

- висмута субцитрат + ИПП + амоксициллин + кларитромицин
- висмута субцитрат + ИПП + амоксициллин или кларитромицин + нифурател.

Продолжительность лечения 10-14 дней

С целью преодоления устойчивости *H.pylori* к кларитромицину и снижения побочных эффектов от применения антибактериальных препаратов рекомендовано использовать **схему с последовательным назначением антибиотиков:**

- о ИПП + висмута субцитрат + амоксициллин - 5 дней,
затем ИПП + висмута субцитрат + джозамицин - 5 дней

Наиболее высокая эффективность и безопасность антихеликобактерной терапии проявляется на фоне пребиотической или пробиотической терапии.

Эффективность лечения при язве желудка рекомендовано контролировать эндоскопическим методом через 8 нед, при дуоденальной язве — через 4 нед.

Лечение язвенной болезни, не ассоциированной *H. pylori*

Цель лечения: купирование клинических симптомов болезни и рубцевание язвы

Ингибиторы протонного насоса: эзомепразол, омепразол, рабепразол - в дозе 1-2 мг/кг/сут.

Продолжительность курса ИПП 4 недели по ЯДЖ, 8 недель по ЯБДПК

Эффективность лечения при язве желудка рекомендовано контролировать эндоскопическим методом через 8 нед, при дуоденальной язве — через 4 нед

Особенности применения Омепразола у детей

Омепразол - Применение препарата у детей *off label* – вне зарегистрированных в

инструкции лекарственного средства показаний, с разрешения Локального этического комитета медицинской организации, при наличии подписанного информированного согласия законного представителя и ребенка в возрасте старше 14 лет.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы тематических больных, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов УЗИ органов брюшной полости, ФЭГДС, результатов диагностики *H. Pylori*, биохимических исследований крови и др.)

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Каковы этиология и патогенез заболевания?
3. Укажите эндоскопические признаки хеликобактериоза, оцените УЗИ, ФР, ОАК, ОАМ, биохимию крови.
4. Опишите принципы лечения данного больного.
5. Каковы дальнейшее наблюдение и реабилитация ребенка?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 11 лет. Поступила в гастроэнтерологическое отделение **с жалобами** на «голодные боли» в эпигастрии, которые появляются утром натощак или ночью и купируются приемом пищи; отрыжку кислым.

Анамнез заболевания: жалобы на боли в животе беспокоят в течение 1 года. Мать девочки страдает ЯБ ДПК, у отца - гастрит. Акушерский и ранний анамнез без патологии. Учится в специальной школе 6 дней в неделю, занимается 3 раза в неделю хореографией.

Объективно: состояние среднетяжелое. Рост - 148 см, масса - 34 кг. Кожа бледно-розовая, чистая. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ясные. При поверхностной и глубокой пальпации живота небольшой мышечный дефанс и болезненность в эпигастрии и пилородуоденальной области, синдром Менделя положителен, болезненность в точке Мейо-Робсона. Печень не увеличена. Стул и диурез не нарушены.

ОАК: RBC - $4,5 \times 10^{12}/л$; Hgb - 128 г/л; WBC - $7,3 \times 10^9/л$; П/я - 3%; NEU - 51%; EOS - 3%; LYM - 36%; MON - 7%; СОЭ - 5 мм/ч.

ОАМ: светло-желтая, прозрачная; удельный вес - 1015; реакция кислая; белок (-); сахар (-); LEU - 2-3 в поле зрения; ацетон (-); слизь ЕД.

Биохимический анализ крови: общий белок - 75 г/л; АЛТ - 32 ЕД/л; АСТ - 38 ЕД/л; ЩФ - 140 ЕД/л (норма - 70-140); амилаза - 100 ЕД/л; тимоловая проба - 3 ЕД; билирубин общий - 18 мкмоль/л.

ФЭГДС: слизистая пищевода гиперемирована, кардия смыкается не полностью. В желудке мутная слизь, слизистая с очаговой гиперемией, в антруме на стенках множественные разнокалиберные выбухания. Слизистая луковицы ДПК очагово гиперемирована, отечная, на задней стенке - язвенный дефект 0,8x0,6 см округлой формы с гиперемированным валиком, дно покрыто фибрином.



ФЭГДС: слизистая оболочка желудка



ФЭГДС: слизистая оболочка ДПК

УЗИ органов брюшной полости: контуры печени ровные, паренхима гомогенная, эхогенность не усилена, сосудистая сеть не расширена, портальная вена не изменена. Желчный пузырь грушевидной формы 65x38 мм (норма - 50x30) с перегибом в области дна. Поджелудочная железа: головка - 21 мм (норма - 18), тело - 15 мм (норма - 15), хвост - 22 мм (норма - 18), эхогенность головки и хвоста снижены.

Ацидометрия желудка: рН в теле - 2,4; в антруме - 4,2; через 30 мин после стимуляции 0,1% раствором гистамина в дозе 0,008 мг/кг рН в теле - 1,4; в антруме - 1,8.

*Дыхательный уреазный тест на *H.pylori* (+).*

*Биопсийный тест на инфекцию *H.pylori* (+).*

1. Основной диагноз: язвенная болезнь луковицы ДПК, впервые выявленная, стадия обострения (свежей язвы), ассоциированная с хеликобактерной инфекцией. Сопутствующие диагнозы: хронический антральный гастрит, период обострения. Недостаточность кардии, гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом (IA). Перегиб желчного пузыря в области тела, дисфункция сфинктера Одди по билиарному и панкреатическому типам.

ЯБ ДПК поставлена с учетом данных семейного анамнеза (ЯБ ДПК у матери, хронический гастрит у отца, что может указывать на персистенцию хеликобактерной инфекции в семье, повышает риск инфицирования девочки), жалоб ребенка на боли в животе, имеющих характерный Мейнингановский ритм (голод - боль - насыщение - уменьшение болей), локализацию болей - пилородуоденальная область, наличие небольшого мышечного дефанса и (+) симптома Менделя, что свидетельствует о глубоком локальном поражении слизистой оболочки. ЯБ ДПК подтверждается данными ЭГДС (язвенный дефект в стенке луковицы ДПК размером 0,8x0,6 см округлой формы с гиперемированным валиком), положительными результатами на *H.pylori*. *Хронический гастрит* - на основании наличия болевого синдрома, данных ЭГДС, повышения кислотообразующей функции желудка. *Недостаточность кардии и гастроэзофагеального рефлюкса с эзофагитом (IA)* - по

данным ЭГДС. *Перегиб желчного пузыря в области тела, дисфункция сфинктера Одди по билиарному и панкреатическому типам* - болезненность в точке Мейо-Робсона при нормальных показателях амилазы крови, по данным УЗИ желчного пузыря и поджелудочной железы.

2. ЯБ ДПК - полиэтиологическое системное заболевание, обусловленное нарушением регулирующих систем организма и имеющее наследственные детерминанты, с развитием язвенного дефекта вследствие дисбаланса между агрессивными и защитными факторами слизистой оболочки дуоденальной области (весы *Shey*). К агрессивным факторам относятся: кислотно-пептический фактор, инфекция *H.pylori*, нарушение гастродуоденальной моторики, детергентное действие желчных кислот, лекарственные препараты (нестероидные противовоспалительные средства). Факторы защиты: слизистый гель, достаточное кровоснабжение, выработка бикарбонатных ионов и активная регенерация поврежденной слизистой оболочки. Решающая роль отводится «агрессивным» факторам, прежде всего ацидопептическому и инфекционному, что определяет основные направления терапии.

3. *Эндоскопические признаки хеликобактериоза*: наличие язвенного дефекта в области слизистой оболочки ДПК, множественные разнокалиберные выбухания антрального отдела желудка, гиперемия, наличие мутной слизи в просвете желудка, отек и утолщение складок антрального отдела и тела желудка. Метод УЗИ эффективен для проведения дифференциальной диагностики и уточнения диагноза: перегиб в области дна и увеличение размеров желчного пузыря, что указывает на снижение его сократительной способности

наряду с увеличением размеров и изменением эхоструктуры головки и хвоста поджелудочной железы. ФР: рост средний (25-75%), дефицит массы тела I степени (10-25%), гармоничное. В ОАК, ОАМ - отклонений нет, в биохимии крови - верхние границы нормы ЩФ и билирубина.

4. В условиях стационара режим палатный, стол с учетом принципов химического, термического и механического щажения, последовательно стол по М.И. Певзнеру 1а, 1б, 1. Так как *эрадикационное лечение* проводится впервые, рекомендуется стандартная схема терапии, включающая ингибиторы протонной помпы и два антибактериальных препарата. Применяется ингибитор протонной помпы эзомепразол в таблетках в течение 1,5 мес. Для пациента с массой тела - 34 кг по 10 мг x 2 раза в сутки или 20 мг x 1 раз в сутки. В качестве антибактериальных препаратов - амоксициллин и кларитромицин в возрастных дозировках курсом 10 дней. При необходимости антацидные препараты. *Пробиотики* с целью усиления эрадикационной терапии и предотвращения нежелательных эффектов, которые могут возникнуть при приеме антибиотиков: Энтерол^{*}, РиоФлора и т.д. - на 2 нед. *Прокинетики* (домперидон), принимая во внимание недостаточность кардии и гастроэзофагального рефлюкса с эзофагитом, а также признаки снижения моторной функции желчного пузыря, - в таблетках по 10 мг, 8,5 мг в сутки в 3 приема из расчета 0,25 мг/кг в сутки при массе тела 34 кг: по 3 мг (1/3 табл.) x 3 раза в день за 15-20 мин до еды 3 нед. По показаниям - *вегетотропные препараты*.

5. После выписки из стационара диспансеризация и реабилитация проводятся в амбулаторно-поликлинических условиях: IV группа учета, вначале ежемесячный, далее ежеквартальный осмотр педиатром, гастроэнтерологом, контроль ЭГДС, витаминотерапия, физиолечение, освобождение от занятий физической культурой, лечебный физкультурный комплекс, далее специальная группа А и через 1 год подготовительная группа физкультуры. В дальнейшем ребенок наблюдается педиатром, гастроэнтерологом в III группе 2-3 раза в год, контроль ЭГДС 1 раз в год, противорецидивная терапия в весенне-осенне-зимний период, витаминотерапия. Не ранее чем через 3 мес после выписки из стационара санаторно-курортное лечение. При отсутствии рецидива заболевания - снятие с учета через 5 лет.

4. Задания для групповой работы

Задание: разработать план диспансерного наблюдения пациента с язвенной болезнью ДПК, ассоциированной с *H. Pylori*.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Основные неинвазивные тесты диагностики инфекции *H. Pylori* ?
2. За какой период времени нужно, если возможно, приостановить прием ИПП перед тестированием с помощью бактериологического, гистологического методов, быстрого уреазного теста, УДТ или выявления *H.pylori* в кале?
3. Какое количество биоптатов из дна и краёв язвы нужно взять при проведении ФЭГДС (с последующим их гистологическим исследованием) при локализации язвы в желудке?
4. Назовите составляющие стандартной тройной эрадикационной терапии.
6. Дозы антибактериальных и антисекреторных препаратов?
7. Продолжительность лечения?
8. Назовите составляющие квадротерапии.
9. Когда и каким образом определяется контроль эффективности эрадикации?
10. Когда проводится эндоскопический контроль при ЯБ?

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ОСЛОЖНЕНИЕМ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ
 - А) кровотечение
 - Б) перфорация
 - В) пенетрация в поджелудочную железу
 - Г) малигнизация
 - Д) непроходимость
2. ДЛЯ ОБНАРУЖЕНИЯ *HELICOBACTER PYLORI* НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ИСПОЛЬЗУЮТ
 - А) морфологический (цитологический) метод
 - Б) бактериологический метод
 - В) неинвазивные методы
3. ДУОДЕНОГАСТРАЛЬНЫЕ РЕФЛЮКСЫ СПОСОБСТВУЮТ РАЗВИТИЮ
 - А) дивертикула желудка
 - Б) перегиба желудка
 - В) ГЭРБ
 - Г) антрального гастрита
 - Д) СРК

Инструкция: укажите все правильные ответы

4. ТЕРАПИЯ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ПРИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДКА ИЛИ ДПК ВКЛЮЧАЕТ:
 - А) ингибитор протонной помпы
 - Б) пероральный антибиотик
 - В) нифурател или фуразолидон
 - Г) висмута трикалия дицитрат
 - Д) пре- и пробиотики
5. ТЕРАПИЯ ВТОРОЙ ЛИНИИ ПРИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДКА ИЛИ ДПК ВКЛЮЧАЕТ:
 - А) ингибитор протонной помпы
 - Б) пероральный антибиотик
 - В) нифурател или фуразолидон
 - Г) висмута трикалия дицитрат
 - Д) пре- и пробиотики

Ответы: 1 – А; 2 – В; 3 – Г; 4 – АБВ; 5 – АБВГ.

4) Решить ситуационную задачу

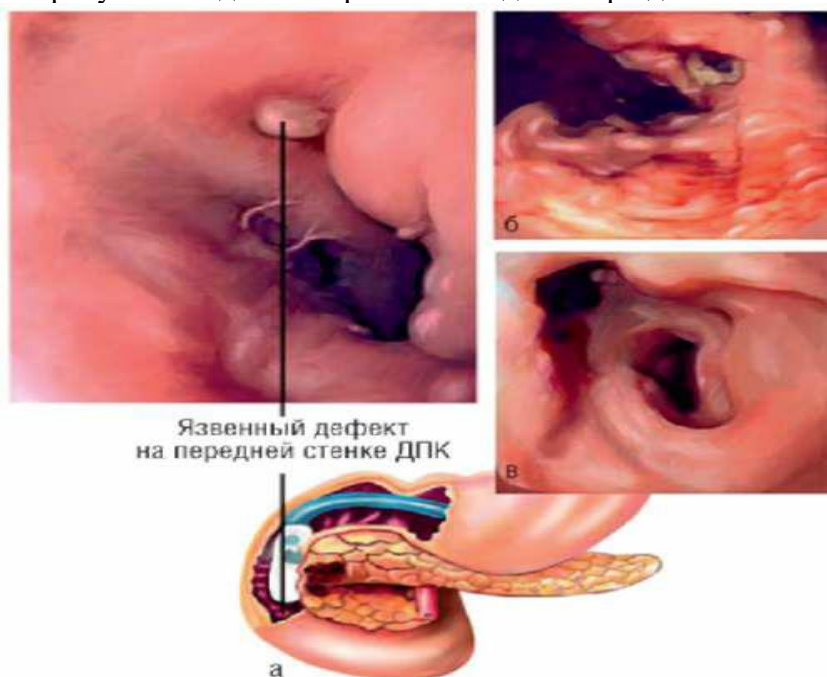
Мальчик, 12 лет, пришел на прием к участковому педиатру.

Жалобы на боли в эпигастральной области, рвоту «кофейной гущей», после чего боли стихли, но появились слабость, сердцебиение, головокружение, шум в ушах. Болен около 1 года, когда впервые стали беспокоить приступообразные боли в эпигастрии, которые появлялись утром натощак либо через 1,5-2,0 ч после еды и ночью. Облегчение приносил прием пищи. Отмечалась также отрыжка кислым. За медицинской помощью ранее не обращался, не обследован. Семейный анамнез: у отца ребенка и бабушки по линии матери - язвенная болезнь желудка.

Объективно: состояние ближе к тяжелому. При осмотре кожа бледная, ПЖК снижена. Пульс слабого наполнения (нитевидный), АД - 90/50 мм рт.ст. В легких дыхание везикулярное, тоны сердца приглушенные, ритмичные, ЧСС - 110 в минуту. При пальпации живота определяются напряжение мышц и болезненность в эпигастральной области, положительный симптом Менделя в эпигастрии. Печень пальпируется по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул был утром, дегтеобразный. Мочеиспускание без особенностей.

Задания:

1. Поставьте диагноз. Обоснуйте его.
2. Окажите неотложную помощь на догоспитальном этапе. Нуждается ли ребенок в госпитализации? Если да, то от чего зависит выбор стационара?
3. Составьте план дополнительных методов обследования для уточнения диагноза. Опишите значимость ЭГДС.
4. С какой патологией проводится дифференциальная диагностика?
5. Требуется ли диспансерное наблюдение при данном заболевании?



Алгоритм ответа:

1. Желудочное кровотечение как осложнение язвенной болезни. Диагноз поставлен на основании жалоб и объективного обследования: рвота «кофейной гущей», головокружение, слабость, бледность кожи, тахикардия, снижение АД, болезненность, напряжение мышц в эпигастральной области, дегтеобразный стул; анамнеза заболевания и отягощенного семейного анамнеза по язвенной болезни.

2. Необходимо строжайшее соблюдение трех принципов: холода, голода и покоя. Больного уложить, голосовой покой, положить холод на область желудка (пузырь со льдом на эпигастральную область), дать кусочки льда внутрь, ввести п/к раствор 0,7 мл никетамида (детям вводят 0,1-0,75 мл в зависимости от возраста); контроль АД. Срочно вызвать реанимационную бригаду СМП. Срочная госпитализация; транспортировка только на носилках; проведение гемостатической терапии в/в. При незначительном кровотечении дети госпитализируются в соматический стационар (с консультацией хирурга); при обильном и стойком кровотечении - в хирургическое отделение; в данной ситуации - в реанимационное отделение. Показана экстренная ЭГДС.

3. ОАК и ОАМ; ЭГДС - для определения характера язвенного дефекта, источника кровотечения; определение скрытой крови в кале методом Грегерсена; внутрижелудочная рН-метрия для определения секреторной функции. *Основным в диагностике заболевания является ФЭГДС* ввиду бессимптомного начала язвенной болезни и нередко манифестации осложнений, что наблюдалось у нашего пациента. ЭГДС проводят для установления локализации источника

кровотечения и проведения эндоскопического гемостаза. Среди осложнений регистрируют: кровотечение, перфорацию, пенетрацию, стеноз привратника, перивисцерит (спаечный процесс).

4. Эрозивный гастрит, синдром портальной гипертензии, трещины кишечника, острые язвы, развивающиеся на фоне острого стресса, ожогов (язвы Курлинга), травм (язвы Кушинга), инфекций (цитомегаловирусной, герпеса и др.) или приема лекарственных препаратов (нестероидных противовоспалительных средств и др.). 5. Третий этап реабилитации после выписки ребенка из стационара - диспансерное наблюдение в поликлинике у гастроэнтеролога и педиатра последовательно в V, IV, III группах здоровья до перевода во взрослую поликлинику. Его цель - не допустить обострения заболевания. Противорецидивное лечение осуществляют 2-3 раза в год во время школьных каникул. Назначают охранительный режим, стол по М.И. Певзнеру № 1 в течение месяца, далее стол № 15, по показаниям эрадикационную терапию и назначение ингибиторов протонной помпы, витаминных и антацидных препаратов, при необходимости физиотерапевтическое лечение. Не ранее, чем через 3 мес после обострения - санаторно-курортное лечение.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Детская гастроэнтерология: практическое руководство. Под ред. Мельниковой И.Ю. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.
3. Клинические рекомендации «Язвенная болезнь желудка и/или двенадцатиперстной кишки у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 7.4: Воспалительные заболевания кишечника (семинар 3 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской гастроэнтерологии – воспалительные заболевания кишечника, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы эпидемиологии, этиологии и патогенеза, современную классификацию язвенного колита (ЯК) и болезни Крона (БК) у детей; алгоритмы диагностики, дифференциальной диагностики, выбора терапии и ведения пациентов.

- Изучить клинические рекомендации «Язвенный колит у детей» (МЗ РФ, Союз педиатров России, 2016).

- Закрепить практические навыки по диагностике, алгоритма ведения и лечения пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, механизмы развития, классификацию, клинические синдромы при язвенном колите и болезни Крона.

- Современные методы диагностики и алгоритмы дифференциальной диагностики.

- Современные алгоритмы медикаментозной терапии, показания к хирургическому лечению.

- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Порядок диспансерного наблюдения при воспалительных заболеваниях кишечника.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей к узким специалистам и на госпитализацию.
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами) лечения.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии воспалительных заболеваний кишечника.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии воспалительных заболеваний кишечника; оценкой качества медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Воспалительные заболевания кишечника: язвенный колит, болезнь Крона.

- Определения.
- Эпидемиология.
- Этиология и патогенез
- Классификация
- клинические синдромы.
- Диагностика.
- Дифференциальная диагностика.

Справочная информация:

Международная классификация болезни Крона

(Монреаль-

ский Всемирный конгресс гастроэнтерологов, 2005)

Критерий	Индекс	Пояснение
Возраст манифестации (<i>age at diagnosis</i>)	A1	Младше 16 лет
	A2	От 17 до 40 лет
	A3	Старше 40 лет
Локализация (<i>location</i>)	L1	Илеит
	L2	Колит
	L3	Илеоколит
	L4	Изолированное поражение верхних отделов ЖКТ*
Течение (<i>behaviour</i>)	B1	Нестенозирующее, непенетрирующее (воспалительное)
	B2	Стенозирующее
	B3	Пенетрирующее
	p	Перианальное поражение**

*L4 может быть самостоятельным либо сочетанным с L1–L3 (поражение верхних и нижних отделов ЖКТ).

**Индекс «р», дополнительный по отношению к B1–B3, вводят при поражении перианальной зоны.

**Международная классификация язвенного колита
ский Всемирный конгресс гастроэнтерологов, 2005)**

(Монреаль-

Критерий	Индекс	Расшифровка	Пояснение
Распространенность (<i>extent</i>)	E1	Язвенный проктит	Поражение дистальнее ректосигмоидного перехода
	E2	Левосторонний (дистальный) язвенный колит	Поражение дистальнее селезеночного угла
	E3	Распространенный язвенный колит (панколит)	Поражена вся толстая кишка (воспаление проксимальнее селезеночного угла)
Тяжесть (<i>severity</i>)	S0	Клиническая ремиссия	Симптомы отсутствуют
	S1	Легкий	Стул 4 раза в сутки и реже (с примесью крови или без нее); отсутствуют какие-либо системные симптомы; нормальная концентрация белков острой фазы
	S2	Среднетяжелый	Стул более 4 раз в сутки и минимальные симптомы системной интоксикации
	S3	Тяжелый	Частота стула — 6 раз в сутки и более с примесью крови; частота пульса — 90 в минуту и более; температура тела — 37,5 °C и более; гемоглобин — 105 г/л и менее; СОЭ — 30 мм/ч и более

Эндоскопические признаки язвенного колита и болезни Крона

Признак	ЯК	БК	БК
Распространенность поражения	Распространенное, непрерывное, поражена вся окружность кишки	Ограниченное, сегментарное, очаговое	
Вовлечение прямой кишки	Почти всегда		<40%
Поражение подвздошной кишки	Редко		70%
Сосудистый рисунок	Исчезает из-за гиперемии	Исчезает из-за локального отека	
Лимфоидные фолликулы	Не увеличены		Множественные
Рельеф слизистой оболочки	Мелкозернистый		Местами грубо деформирован
Слизистая оболочка толстой кишки	Ярко диффузно гиперемированная	Местами гиперемированная, отечная, бугристая	
Эрозии	Мелкие геморрагические		Розетковидные
Контактная кровоточивость	Выражена		Выражена
Язвы	Поверхностные, сливные		Отдельные афтозные или глубокие щелевидные, продольные
Анальные свищи и трещины	Нетипичны		Часто

Гистологические признаки язвенного колита и болезни Крона

Признак	ЯК	БК
Воспаление	Затрагивает только слизистую оболочку	Все слои
Подслизистый слой	Васкуляризация	Глубокий фиброз
Лимфоидные фолликулы	Редко, слизистой оболочки	Часто, всех слоев
Эпителиоидно-клеточные гранулемы	Отсутствуют	В 12% случаев
Распределение инфильтрата	Равномерное, преимущественно субэпителиально	Неравномерное, со скоплением лимфомоноцитарных клеток
Характер инфильтрата	Доминируют нейтрофилы	Доминируют лимфоциты, макрофаги, эозинофилы

Криптогенные абсцессы	Есть	Редко
Псевдополипы	Часто	Редко
Регионарные лимфатические узлы	Неспецифическая реактивная гиперплазия	Возможны гранулемы

**Системные признаки воспалительных заболеваний кишечника
(Белоусова Е.А., 2002)**

Симптомы	Часто встречающиеся (5–20%)	Редко встречающиеся (<5%)
Связанные с активностью	Афтозный стоматит. Узловатая эритема. Артриты. Поражение глаз. Тромбозы и тромбоземболии	Гангренозная пиодермия
Не связанные с активностью	Сакроилеит. Псориаз	Ревматоидный артрит. Анкилозирующий спондилоартрит. Склерозирующий холангит. Холангиогенная карцинома
Последствия мальабсорбции, воспаления и др.	Стеатогепатит. Остеопороз. Анемия. Желчнокаменная болезнь	Амилоидоз

Основные заболевания, с которыми следует проводить дифференциальную диагностику ЯК у детей

Дифференциальный диагноз	Клиническая картина	Исследования
Инфекционный колит (часто)	Острое начало, часто с лихорадкой и рвотой. Редко продолжается более 3 недель	Анализ кала для микробиологических исследований, включая <i>Clostridium difficile</i> и паразитов, возбудителей туберкулеза и <i>Yersinia</i> при наличии показаний
Аллергический колит (часто у младенцев)	Экзема, аллергия на молочный белок в анамнезе, отягощенная наследственность по атопии	Уровень специфического/общего IgE, кожные тестирование, биопсия толстой кишки (эозинофильная инфильтрация, лимфофолликулярная гиперплазия), проба с исключением белков коровьего молока и других аллергенов
Васкулит (редко)	Сопутствующие внекишечные проявления (поражения кожи, суставов и глаз)	Анализ HLA-B5, биопсия кожи, серологические маркеры
Иммунодефицитные состояния (редко)	Развитие колита в первые месяцы жизни, часто с вовлечением перианальной зоны; воспаление волосяных фолликулов или экзема; другие грибковые или бактериальные инфекции	Консультация иммунолога во всех случаях колита с ранним развитием

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы тематических больных, решение ситуационных задач, отработка практических навыков (интерпретация результатов УЗИ органов брюшной полости, ФЭГДС, результатов диагностики *H. Pylori*, биохимических исследований крови и др.)

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Укажите, какие лабораторно-инструментальные исследования необходимы для подтверждения диагноза.
4. Какие препараты используются для данного заболевания у детей и подростков?
5. Назовите принципы диетотерапии данного пациента.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

На приёме мальчик 14 лет с жалобами на повышение температуры до 37,4°C, жидкий стул с прожилками крови до 6 раз в сутки.

Из анамнеза заболевания: 3 недели назад с жалобами на повышение температуры до фебрильных цифр, боли в животе, жидкий стул с примесью слизи и крови до 8 раз в сутки был госпитализирован в инфекционное отделение стационара. Обследование на шигеллёз, сальмонеллёз, кампилобактериоз – отрицательные, в копрограмме простейшие и яйца глистов не обнаружены. Пальцевое ректальное исследование патологии не выявило. По данным ректороманоскопии: слизистая прямой и сигмовидной кишки гиперемирована, отёчна, с множественными эрозиями, сосудистый рисунок смазан. На фоне эмпирически назначенной антибактериальной терапии отмечалось незначительное улучшение, в связи с чем ребёнок был выписан домой. В общем анализе крови при выписке: RBC – $3,7 \times 10^{12}/л$, HGB – 98 г/л. Через 3 дня после выписки вновь отмечено повышение температуры тела, кашицеобразный стул с прожилками крови, что заставило обратиться к врачу.

Из анамнеза жизни: у деда по линии матери – колоректальный рак. Ребёнок рос и развивался по возрасту. Привит по календарю, проба Манту - 6 мм (4 месяца назад).

Объективно: состояние средней степени тяжести. Рост - 154 см, масса - 42 кг (за 4 месяца похудел на 2 кг). Кожные покровы чистые, бледные, влажность снижена. Язык густо обложен у корня белым налётом. В лёгких везикулярное дыхание, хрипов нет, ЧД - 20 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС - 84 в минуту. Живот мягкий, болезненный в левой подвздошной области. Сигмовидная кишка пальпируется в виде плотного болезненного урчащего тяжа диаметром 2,5 см. Печень – по краю рёберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Дизурии нет.

1. Язвенный колит, острое течение. Анемия лёгкой степени тяжести.

2. Язвенный колит: клинические симптомы (лихорадка, абдоминальный болевой синдром, гемоколит), отрицательные тесты на возбудителей инвазивной диареи, отсутствие эффекта от антибактериальной терапии; острое течение – длительность заболевания 3 месяца. Анемия: уровень эритроцитов и гемоглобина, кровопотеря и активный воспалительный процесс.

3. Общий анализ крови (лейкоциты, тромбоциты, СОЭ, эритроциты, гемоглобин), биохимический анализ крови (АЛТ/АСТ, альбумин, СРБ, обмен железа), кал на токсин *Cl. difficile*, определение антител к цитоплазме нейтрофилов (pANCA), анализ кала на кальпротектин, ректороманоскопия и/или колонофиброскопия с множественной биопсией и морфологическим исследованием биоптатов, эФГДС, УЗИ органов брюшной полости.

4. Противовоспалительные препараты: препараты 5-аминосалициловой кислоты, глюкокортикостероиды; иммуносупрессивные препараты: Азатиоприн; биологические препараты: ингибиторы ФНО- α .

5. Диета (стол № 4 по Певзнеру) предусматривает механическое, термическое и химическое щажение пищеварительного тракта. Питание дробное, 5–6 раз в сутки с некоторым ограничением в рационе доли углеводов и жиров при одновременном увеличении квоты белков.

4. Задания для групповой работы

Задание: разработайте план ведения пациента с язвенным колитом.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Какой отдел толстого кишечника всегда вовлекается в воспалительный процесс при ЯК?

2. Какие стадии ремиссии выделяют при ЯК?

3. Эпидемиология ЯК?

4. Приведите примеры формулировки диагноза ЯК.

5. Как определяется тяжесть текущего обострения (атаки) ЯК?

6. Назовите типичные клинические симптомы ЯК.

7. Основной метод инструментальной диагностики ЯК?

8. Назовите микроскопические признаки ЯК.

9. Проведите дифференциальную диагностику ЯК и БК.

10. Причины развития с-ма эндотоксемии при ВЗК?

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля:*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПО РЕЗУЛЬТАТАМ МИКРОСКОПИИ ДУОДЕНАЛЬНОГО СОДЕРЖИМОГО МОЖНО ДИАГНОСТИРОВАТЬ ЗАБОЛЕВАНИЕ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ

А) дисхолию

Б) дискинезию

В) холецистит

Г) аномалию

Д) калькулезный холецистит

2. КОМПОНЕНТЫ ОСАДКА ДУОДЕНАЛЬНОГО СОДЕРЖИМОГО НЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ДИСХОЛИИ

А) кристаллы билирубината кальция

Б) лейкоциты

В) кристаллы холестерина

Г) липидные частицы, гранулы

Д) лямблии

3. ДЛЯ ОБНАРУЖЕНИЯ *HELICOBACTER PYLORI* НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ИСПОЛЬЗУЮТ

А) морфологический (цитологический) метод

Б) бактериологический метод

В) неинвазивные методы

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

4. ТЕРАПИЯ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ПРИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДКА ИЛИ ДПК ВКЛЮЧАЕТ:

А) ингибитор протонной помпы

Б) пероральный антибиотик

В) нифурател или фуразолидон

Г) висмута трикалия дицитрат

Д) пре- и пробиотики

5. ТЕРАПИЯ ВТОРОЙ ЛИНИИ ПРИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДКА ИЛИ ДПК ВКЛЮЧАЕТ:

А) ингибитор протонной помпы

Б) пероральный антибиотик

В) нифурател или фуразолидон

- Г) висмута трикалия дицитрат
- Д) пре- и пробиотики

6. ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ КАРТИНА ПРИ ХРОНИЧЕСКОМ КОЛИТЕ ЗАВИСИТ ОТ

- А) возраста пациента
- Б) стадии заболевания
- Г) степени поражения кишечной стенки

ОТВЕТЫ: 1 – А; 2 – Б; 3 – В; 4 – АБВ; 5– АБВГ; 6 – БГ.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Детская гастроэнтерология: практическое руководство. Под ред. Мельниковой И.Ю. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.
3. Клинические рекомендации «Язвенный колит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 7.4: Воспалительные заболевания кишечника (практическое занятие 6 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской гастроэнтерологии – воспалительные заболевания кишечника, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы эпидемиологии, этиологии и патогенеза, современную классификацию язвенного колита и болезни Крона у детей; алгоритмы диагностики, дифференциальной диагностики, выбора терапии и ведения пациентов.
- Изучить клинические рекомендации «Язвенный колит у детей» (МЗ РФ, Союз педиатров России, 2016).
- Закрепить практические навыки по диагностике, алгоритмам ведения и лечения пациентов с воспалительными заболеваниями кишечника.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, механизмы развития, классификацию, клинические синдромы при язвенном колите и болезни Крона.
- Современные методы диагностики и алгоритмы дифференциальной диагностики.
- Современные алгоритмы медикаментозной терапии, показания к хирургическому лечению.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Порядок диспансерного наблюдения при воспалительных заболеваниях кишечника.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Критерии оценки качества медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей к узким специалистам и на госпитализацию.

- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами) лечения.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения.
- Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии воспалительных заболеваний кишечника.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии воспалительных заболеваний кишечника; оценкой качества медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Воспалительные заболевания кишечника (Язвенный колит. Болезнь Крона):

- Алгоритмы ведения пациентов.
- Медикаментозные средства лечения.
- Алгоритмы диагностики и лечения.
- Хирургическое лечение.
- Реабилитация.
- Диспансерное наблюдение.
- Исходы и прогноз.
- Критерии качества медицинской помощи.

Справочная информация по теме занятия

Возрастные дозировки основных лекарственных средств при язвенном колите у детей

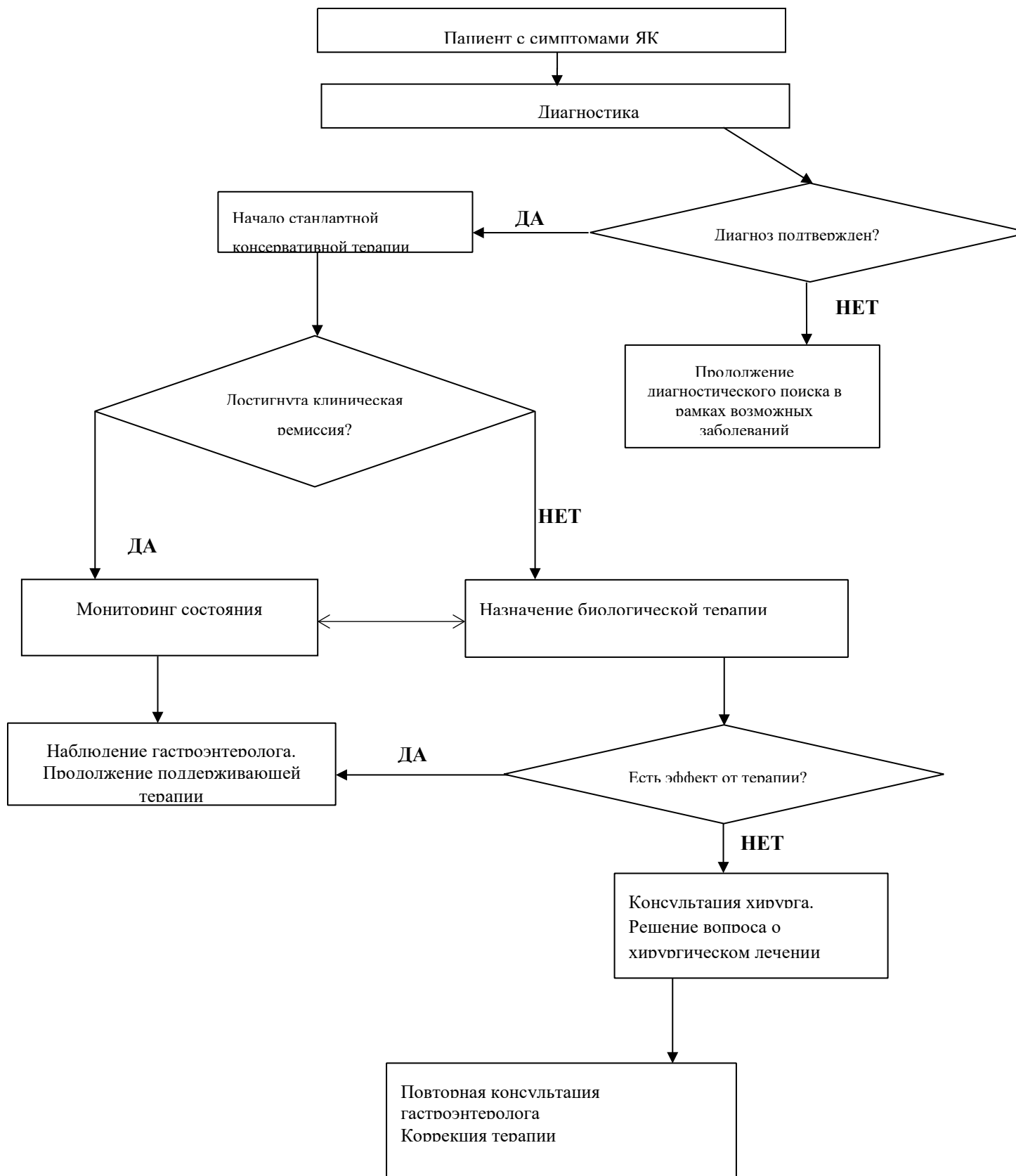
Препарат	Доза
Преднизолон	1–2 мг/кг в сутки внутрь или в/в (≤ 40 –60 мг)
Сульфасалазин	25–75 мг/кг в сутки (≤ 4 г/сут)
Месалазин	30–60 мг/кг в сутки ($\leq 4,8$ г/сут)
Азатиоприн	1–2 мг/кг в сутки при условии контроля содержания метаболитов меркаптопурина в сыворотке крови
Меркаптопурин	1–1,5 мг/кг в сутки при условии контроля содержания метаболитов меркаптопурина в сыворотке крови
Циклоспорин	4–8 мг/кг в сутки внутрь или в/в (сывороточное содержание 200–250 мкг/мл)
Такролимус	0,15 мг/кг в сутки внутрь (сывороточное содержание 10–15 мкг/мл)

Инфликсимаб	5 мг/кг в/в
-------------	-------------

Возрастные дозировки основных лекарственных средств при болезни Крона у детей

Препарат	Доза
Преднизолон, гидрокортизон	1–2 мг/кг в сутки внутрь или в/в (≤ 40 –60 мг)
Будесонид	9 мг — стартовая доза, 6 мг — поддерживающая
Сульфасалазин	25–75 мг/кг в сутки (≤ 4 г/сут)
Месалазин	30–60 мг/кг в сутки ($\leq 4,8$ г/сут)
Метронидазол	10–20 мг/кг в сутки
Азатиоприн	1–2 мг/кг в сутки при условии контроля содержания метаболитов меркаптопурина в сыворотке крови
Меркаптопурин	1–1,5 мг/кг в сутки при условии контроля содержания метаболитов меркаптопурина в сыворотке крови
Метотрексат	15 мг/м ² (≤ 25 мг/сут)
Талидомид	1–2 мг/кг (однократная доза на ночь)
Инфликсимаб	5 мг/кг в/в

Алгоритмы ведения пациента с ЯК



**Педиатрический индекс активности язвенного колита
(Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index: PUCAI)**

Симптом	Пункты
1. Боль в животе	

Нет боли	0
Болью можно пренебречь	5
Сильные боли	10
2. Ректальное кровотечение	
Нет	0
Незначительное количество, менее чем при 50% дефекаций	10
Незначительное количество при большинстве дефекаций	20
Значительное количество (более 50% количества стула)	30
3. Консистенция стула при большинстве дефекаций	
Оформленный	0
Полуоформленный	5
Полностью неоформленный	10
4. Частота стула за 24 часа	
0-2	0
3-5	5
6-8	10
>8	15
5. Дефекация в ночное время (любой эпизод, вызвавший пробуждение)	
Нет	0
Есть	10
6. Уровень активности	
Нет ограничений активности	0
Эпизодическое ограничение активности	5
Выраженное ограничение активности	10

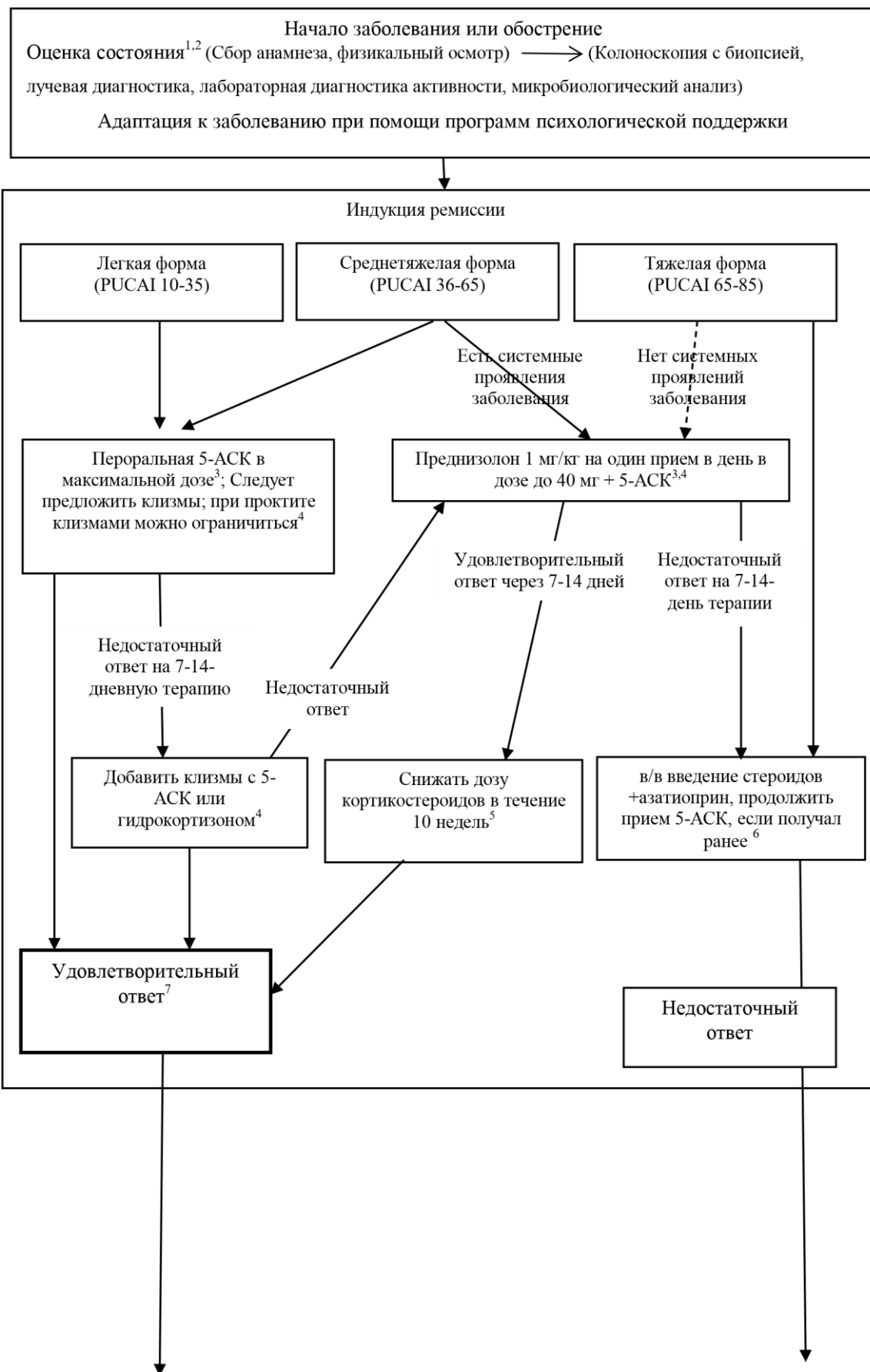
Суммарный индекс PUCAI (0-85)

Критерии PUCAI:

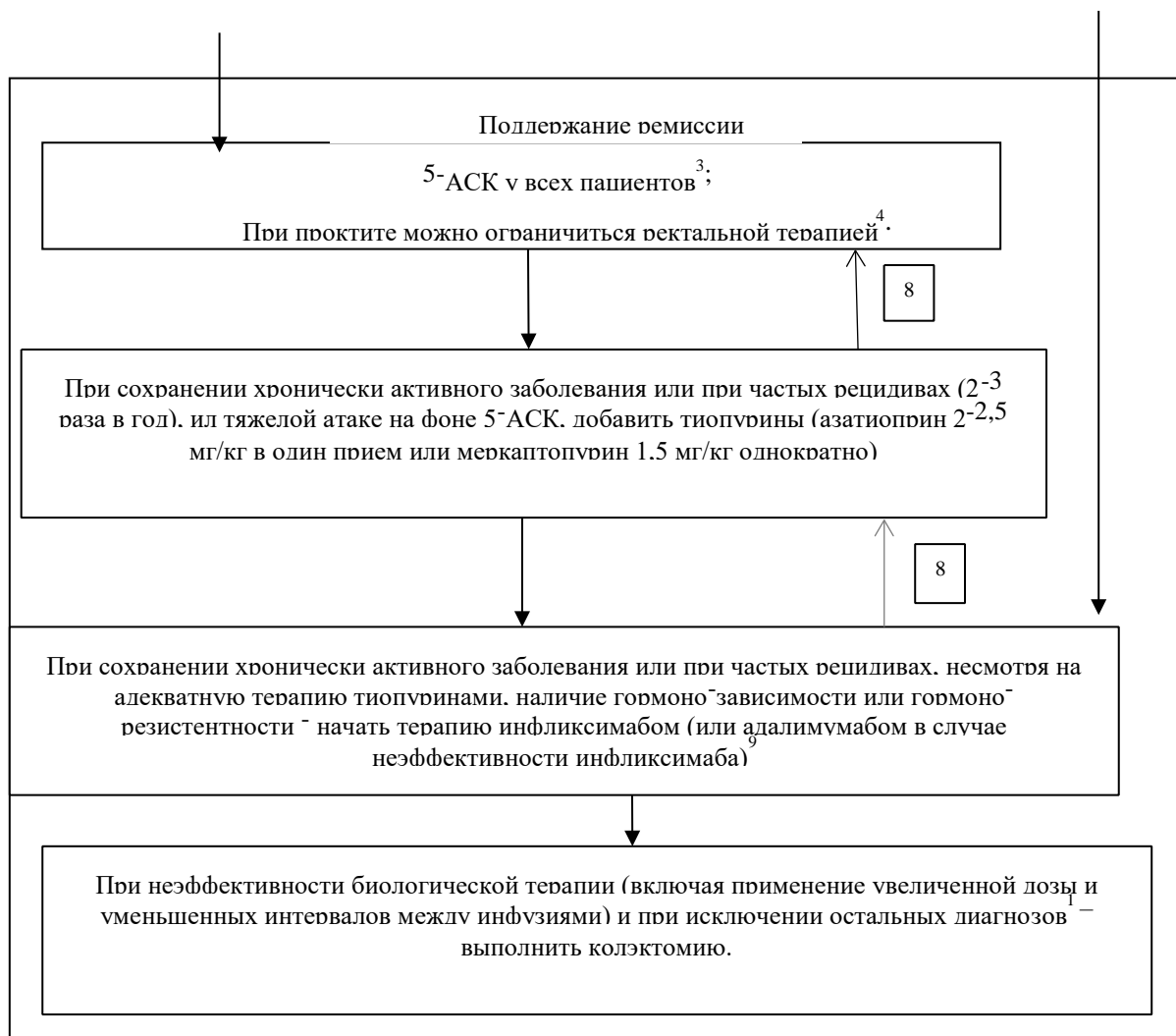
- Ремиссия - до 10 баллов (чувствительность 89%, специфичность 89%)
- Минимальная активность (легкая атака) - 10-34 балла (чувствительность 95%, специфичность 95%)
- Умеренная активность (среднетяжелая атака) - 35-64 балла (чувствительность 92%, специфичность 94%)
- Высокая активность (тяжелая атака) - более 65 баллов

Клинически значимый ответ соответствует снижению PUCAI не менее, чем на 20 баллов

Приложение Г3. Алгоритм диагностики и лечения детей с ЯК



При сохранении хронически активного заболевания или при частых рецидивах (2-3 раза в год), При сохранении хронически активного заболевания или при частых рецидивах (2-3 раза в год)



Примечания: Медикаментозные средства лечения ЯК следует разделить на препараты для индукции ремиссии (5-аминосалициловая кислота [5-АСК], кортикостероиды, антитела к фактору некроза опухоли [ФНО], ингибиторы кальциневрина) и для поддержания ремиссии (5-АСК, тиопурины, анти-ФНО-препараты).

1

При любой тяжести активного заболевания следует исключить следующие состояния: инфекционный колит (включая цитомегаловирусный (ЦМВ) и *Cl.difficile*), 5-АСК-ассоциированный колит, непереносимость лактозы, синдром раздраженного кишечника, ошибочный диагноз, целиакия и схожие состояния.

2

В отличие от взрослых, эндоскопическая оценка слизистой оболочки прямой кишки у детей представляется более инвазивной для рутинного мониторинга активности заболевания и ответа на терапию. В связи с этим, оценивать статус заболевания предпочтительнее на основании неинвазивных косвенных маркеров активности колита.

³5-АСК назначаются в дозе 60-80 мг/кг/сутки до 4,8 г/сутки. Последние данные свидетельствуют, что однократный прием 3 г 5-АСК не менее эффективен, чем назначение этой дозы на 2 приема.

⁴Клизмы с 5-АСК (25 мг/кг, до 1 г) более эффективны, чем клизмы со стероидами.

⁵При отсутствии улучшения (т.е. при снижении PUSAI менее чем на 20 пунктов) после 7-10 дней или при увеличении PUSAI на ≥ 20 пунктов на любом этапе лечения следует рассмотреть применения внутривенных стероидов или назначение анти-ФНОпрепаратов (реже – такролимус). При гормональной зависимости следует усилить поддерживающую терапию.

7

Ответ определяется как снижение PUCAI не менее чем на 20 пунктов; в то же время, целью индукционной терапии является достижение полной клинической ремиссии (PUCAI <10).

8

Если инфликсимаб назначался пациенту, ранее не получавшему тиопурины, после достижения полной ремиссии возможно их подключение к терапии и последующая отмена инфликсимаба через 4-8 месяцев. В отдельных случаях после длительной устойчивой ремиссии возможен постепенный переход на терапию 5-АСК, если ранее не отмечалась неэффективность 5-АСК.

9

На настоящий момент отсутствуют данные, позволяющие рекомендовать подключение тиопуринов к терапии инфликсимабом у детей, у которых тиопурины ранее оказались неэффективны. Показано прекращение терапии тиопуринами после 4-8 месяцев комбинированной терапии, особенно для мальчиков.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнено эндоскопическое исследование в течение госпитализации или в течение 12 мес до госпитализации	5	D
2	Выполнена биопсия слизистой оболочки толстой кишки (при установлении диагноза)	5	D
3	Выполнено пальцевое исследование прямой кишки	5	D
4	Проведено бактериологическое исследование кала на патогенные энтеробактерии и паразитологическое исследование кала (при остром течении язвенного колита)	5	D
5	Выполнено исследование кала на токсины Clostridium difficile (при наличии показаний)	5	D
6	Проведена терапия кортикостероидами или анти-ФНО-препаратами или циклоспорином (при тяжелой атаке язвенного колита и при отсутствии медицинских противопоказаний)	1a, 1b	A
7	Проведена консультация хирурга (в случае гормонзависимого или гормонрезистентного течения язвенного колита для определения показаний к операции)	5	D
8	Достигнуто на момент выписки из стационара	5	D
	клиническое улучшение в виде сокращения частоты стула более чем на 50%, уменьшение примеси крови в стуле		

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы тематических больных, решение ситуационных задач, отработка практических навыков (интерпретация результатов УЗИ органов брюшной полости, ФЭГДС, результатов диагностики *H. Pylori*, биохимических исследований крови и др.)

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Укажите клинические и лабораторные критерии тяжести заболевания.
3. Какие имеются изменения в анализах крови и копрограмме? Оцените ФР.
4. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
5. Дайте рекомендации по диетотерапии. Обоснуйте основные принципы лечения.

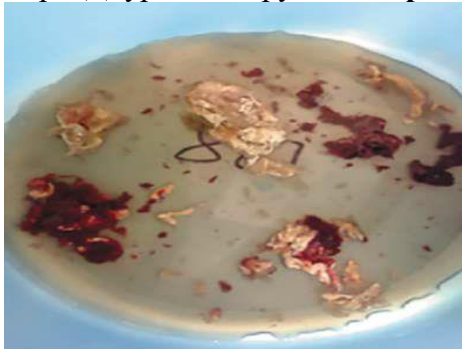
2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 2 года. Предъявляет жалобы на разжиженный, учащенный стул со слизью, примесью крови, до 5-6 раз в день, боли в животе, возникающие перед дефекацией, снижение аппетита, похудание, субфебрильную температуру. Разжиженный учащенный стул отмечается в течение 6

мес, в последние 2 мес в кале появились прожилки крови, редко сгустки, а за последние 3 нед примесь крови в кале стала постоянной. Амбулаторное лечение курсами антибиотиков, бактериофагом без стойкого эффекта.

Анамнез жизни: ребенок доношенный, на естественном вскармливании до 6 мес. С 6 мес - проявления атопического дерматита, пищевая аллергия на морковь, цитрусовые, белок коровьего молока. Матери 27 лет, здорова, отцу 32 года, здоров. У бабушки (по линии матери) хронический колит, недостаточность лактазы.

Объективно: состояние ближе к тяжелому. Рост - 85 см, масса - 11,5 кг. Бледность кожи и слизистых оболочек, на коже лица и голени участки гиперемии, расчесов, корочек. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца звучные, мягкий систолический шум в точке Боткина, ЧСС - 116 в минуту. Живот вздут, болезненный при пальпации ободочной кишки, петли сигмы и слепой спазмированы. Печень пальпируется +1,5 см от края реберной дуги, положительные симптомы Мерфи, Кера. Диурез не нарушен. **Характер стула:**



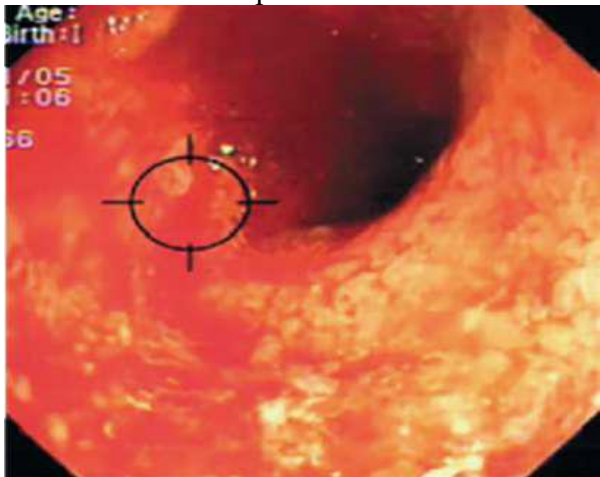
Копрограмма: полужидкой консистенции, коричневого цвета с красными вкраплениями, мышечные волокна непереваренные ++; нейтральный жир -; жирные кислоты ++; крахмал внеклеточный ++; LEU - 12-15-30 в поле зрения; RBC - 30-40-50 в поле зрения; слизь +++++. Резко положительная реакция Грегерсона.

ОАК: RBC - $3,7 \times 10^{12}/л$; Hgb - 96 г/л; ЦП - 0,8; ретикулоциты - 18‰; WBC - $12,0 \times 10^9/л$; П/я - 7%; NEU - 43%; EOS - 5%; LYM - 36%; MON - 9%; PLT - $330 \times 10^9/л$; СОЭ - 18 мм/ч.

ОАМ: светло-желтый цвет, прозрачная; pH - 5,5; удельный вес - 1018; белок - нет; сахар - нет; LEU - 2-3 в поле зрения; RBC - нет.

Биохимический анализ крови: общий белок - 68 г/л; альбумины - 53%; глобулины: α_1 - 6%; α_2 - 14%; β - 13%; γ - 14%; АЛТ - 40 ЕД/л; АСТ - 36 ЕД/л; ЩФ - 162 ЕД/л (норма 70-140); амилаза - 45 ЕД/л (норма 0-120); тимоловая проба - 3 ЕД; общий билирубин - 13; прямой - 2,2 мкмоль/л; сывороточное железо - 7 мкмоль/л; общая железосвязывающая способность сыворотки крови - 79 мкмоль/л; С-реактивный белок (++).

Колоноскопия: слизистая оболочка подвздошной кишки бледно-розовая, очагово гиперемирована, отечна, со смазанным сосудистым рисунком, множественными кровоизлияниями, линейными язвами до 0,6 см на стенках восходящей и поперечной кишки. Выражена контактная кровоточивость. Слизистая оболочка сигмовидной и прямой кишки бледная, очагово гиперемирована, выражена контактная кровоточивость. Выполнена биопсия.



1. Основной диагноз: болезнь Крона, А1а (возраст до 10 лет) L2 (локализация - колит), В1 (не-стенозирующая форма) средней степени тяжести (индекс активности PUSAI 22,5), подострое течение. Железодefицитная анемия I степени. Сопутствующие диагнозы: атопический дерматит, младенческая форма, ограниченный, легкая форма, период неполной ремиссии. Пищевая аллергия на белок коровьего молока, цитрусовые, морковь. Дисфункция билиарного тракта (дискинезия желчного пузыря?). *Болезнь Крона* – на основании жалоб на хроническую диарею с кровью, болевой синдром (боли в животе, возникающие перед дефекацией), синдром интоксикации (снижение аппетита, похудание, субфебрильную температуру), беспокоящие ребенка в течение 6 мес, отсутствие эффекта от проводимой антибактериальной терапии. Данные обследования свидетельствуют об умеренно выраженной активности заболевания с наличием лейкоцитоза, нейтрофиле-за, повышением уровня С-реактивного белка, а₂-глобулинов, наличии копрологического колитического синдрома (RBC, Л, слизь в кале). Результаты колоноскопии - воспаление толстой кишки, максимально выраженное в проксимальных отделах (подвздошная, восходящая и поперечно-ободочная отделы) с наличием линейных язв на фоне гиперемии слизистых оболочек, более характерных для болезни Крона. Окончательной диагноз будет подтвержден после получения результатов биопсии. *Железодefицитная анемия* - распространенное внекишечное проявление воспалительных заболеваний кишечника. *Атопический дерматит* - появление типичных кожных высыпаний после введения соответствующих прикормов. Для уточнения диагноза необходимо определить уровень содержания общего и специфических IgE к предполагаемым аллергенам. Дисфункция билиарного тракта - по положительным симптомам Мэрфи, Кера, умеренно повышенным показателям ЩФ. Для уточнения диагноза требуется УЗИ с оценкой функциональной активности желчного пузыря.

2. *Клинические критерии тяжести*: наличие болей в животе, частота и консистенция стула, самочувствие, активность, снижение массы тела, отставание в росте, выявление болезненности при пальпации живота, наличие параректальных проявлений и вне-кишечных признаков. *Лабораторные*: ускорение СОЭ, диспротеинемия с увеличением а₂-глобулинов, увеличение С-реактивного белка.

3. В ОАК: лейкоцитоз - до $12 \times 10^9/\text{л}$; нейтрофилез (в норме у детей с 5-го дня жизни до 4 лет отмечается лимфоцитоз) со сдвигом влево, повышение СОЭ; в биохимическом анализе крови: увеличение а₂-глобулинов, повышение уровня С-реактивного белка. В копрограмме: макроскопические (полужидкая консистенция кала, наличие красных вкраплений) и микроскопические изменения, типичные для колита, - копрологический колитический синдром (слизь, увеличение WBC и RBC), стеаторея 3-го типа, положительная реакция на скрытую кровь. ФР: рост - 85 см (25- 75%), масса - 11,5 кг (10-25%). Заключение по ФР: рост средний, дефицит массы тела I степени, гармоничное.

4. *Специфические иммунологические маркеры*: ASCA (антитела к *Saccharomyces cerevisiae*), характерные для болезни Крона, и ANCA (антинейтрофильные цитоплазматические антитела), характерные для язвенного колита. Фекальный *кальпротектин* и *лактоферрин* [кальпротектин отражает степень присутствия нейтрофилов в слизистой кишечника и повышается более чем в 4 раза (норма 50 мг/г) при воспалительных заболеваниях кишечника; лактоферрин - белок нейтрофилов, повышение его уровня коррелирует с выраженностью воспаления]. ЭГДС, так как в патологический процесс могут вовлекаться верхние отделы ЖКТ. *Видеокапсульная эндоскопия* - для оценки состояния тонкой кишки. *Рентгенологическое исследование ЖКТ* (пассаж бария, ирригоскопия) - уточняет протяженность процесса, диагностирует стриктуры, свищи. *MPT* - на ранних стадиях выявляет фиброз и прогнозирует развитие стеноза кишки, визуализирует утолщение кишечной стенки, расширение или сужение просвета кишки, свищи, абсцессы, увеличение лимфатических узлов. *УЗИ печени, желчного пузыря, поджелудочной железы* - для оценки состояния данных органов. Консультация окулиста - для исключения внекишечных проявлений со стороны органа зрения.

5. Стол по М.И. Певзнеру № 5, но учитывая жалобы на снижение веса, необходимо увеличить суточный калораж и потребление белка на 120-130% от возрастной нормы. Легкоусвояемая пища, не содержащая грубой клетчатки, экстрактивных веществ, тугоплавких жиров. При подтвержденной аллергии к белку коровьего молока - исключение из питания коровьего молока и молочных продуктов, а также тех продуктов, на которые у ребенка есть проявления аллергии. Этапная

противовоспалительная терапия: применение препаратов 5-аминосалициловой кислоты и ГКС. Месалазин - в средней дозе 50 мг/кг в сутки, но не более 4 г/сут. Преднизолон - из расчета 1,0-1,5 мг/кг в сутки в 1-ю половину дня (с учетом суточного ритма работы надпочечников); полная доза назначается на 2 нед, затем снижается по 10 мг в неделю, поддерживающая доза (5 мг) - до 3 мес. *Иммunosupрессивная терапия* - при гормонорезистентности, гормонозависимости, непрерывном течении и частых рецидивах: азатиоприн - 2,0-2,5 мг/кг, метотрексат - 2,5 мг. *Биологическая терапия* (антитела к фактору некроза опухоли α): инфликсимаб и адалимумаб. *Антимикробная терапия* - метронидазол 15 мг/кг в сутки на 10 дней. *Препараты железа* внутрь. При отсутствии эффекта от энтерального приема железа (III) гидроксид полимальтозата (Мальтофера*), железа сульфат + серин (Актиферрина*) их назначают парентерально [железа (III) гидроксид сахарозный комплекс]. По показаниям - эритропоэтин.

4. Задания для групповой работы

Задание: разработайте алгоритм диагностики и лечения язвенного колита.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Какой медикаментозный препарат рекомендован в качестве терапии первой линии для индукции и поддержания ремиссии у детей при легкой и среднетяжелой активности язвенного колита?

2. Какая доза 5-АСК является поддерживающей?

3. Показания к назначению ГКС при ЯК?

4. Какие препараты рекомендуются с целью адьювантной терапии?

5. С какой целью назначаются тиопурины?

6. Показания к назначению биологических препаратов при ЯК?

7. Какой биологический препарат назначается в качестве препарата первой линии биологической терапии?

8. Показания к колэктомии при ЯК?

9. Мониторинг пациентов получающих иммуносупрессивную терапию.

10. Исходы и прогноз при ВЗК у детей.

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля:*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ОСЛОЖНЕНИЕМ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) кровотечение
- Б) перфорация
- В) пенетрация в поджелудочную железу
- Г) малигнизация
- Д) непроходимость

2. ОСОБЕННО ПРЕДРАСПОЛАГАЮТ К РАЗВИТИЮ ХОЛЕПАТИИ

- А) заболевания 12-перстной кишки
- Б) хронический тонзиллит
- В) гастрит
- Г) пневмония
- Д) панкреатит

3. НА РАЗВИТИЕ ХОЛЕСТАЗА НЕ ВЛИЯЕТ

- А) повреждение гепатоцита
- Б) патология билиарных путей
- В) дисбактериоз
- Г) обилие жира в пище

Д) желчнокаменная болезнь

4. РИСК РАЗВИТИЯ ГЕПАТО- И ХОЛЕПАТИИ ПОВЫШАЕТСЯ ПРИ НАЛИЧИИ ВСЕХ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ФАКТОРОВ, КРОМЕ

- А) наследственного
- Б) перенесенного вирусного гепатита
- В) дисбактериоза
- Г) воздушно-капельной инфекции
- Д) желчнокаменной болезни

5. ДИСКИНЕЗИЕЙ ЖЕЛЧНЫХ ПУТЕЙ НЕ ОБУСЛОВЛЕНА

- А) боль в правом подреберье
- Б) субиктеричность склер
- В) обложенность языка
- Г) телеангиоэктазии на коже
- Д) горечь во рту

Ответы: 1 – А; 2 – А; 3 – Г; 4 – Г; 5 – Г.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Детская гастроэнтерология: практическое руководство. Под ред. Мельниковой И.Ю. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.
3. Клинические рекомендации «Язвенный колит у детей». Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. 2016.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 7.5: Заболевания поджелудочной железы (семинар 3 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской гастроэнтерологии – хронический панкреатит, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть вопросы эпидемиологии, этиологии и патогенеза, критерии диагностики, дифференциальной диагностики, выбора терапии и ведения пациентов с хроническим панкреатитом (ХП).
- Закрепить практические навыки по диагностике, алгоритмам ведения и лечения пациентов с хроническим панкреатитом.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, механизмы развития, классификацию, клинические синдромы при ХП.
- Современные методы диагностики и алгоритмы дифференциальной диагностики.
- Современные алгоритмы медикаментозной терапии, показания к хирургическому лечению.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Порядок диспансерного наблюдения при ХП, реабилитационные мероприятия.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей к узким специалистам и на госпитализацию.
- Составлять план лечения, назначать медикаментозную и немедикаментозную терапию ХП.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Составлять план диспансерного наблюдения.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения.
- Навыками назначения диетотерапии и медикаментозной терапии ХП.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Методологией формирования у детей и их родителей элементов здорового образа жизни.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии воспалительных заболеваний кишечника; оценкой качества медицинской помощи.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Хронический панкреатит у детей:

- Эпидемиология.
- Классификация. Примеры формулировки диагноза.
- Этиология. Патогенез.
- Клиническая картина.
- Алгоритм диагностики (клиническое обследование, лабораторное обследование, инструментальные методы).
- Дифференциальная диагностика.
- Терапия: цели, немедикаментозная терапия, медикаментозная терапия. Хирургическое лечение.
- Прогноз.

Справочная информация по теме занятия

Критерии диагностики ХП

Основные критерии	Дополнительные критерии
1. Повторяющиеся не менее 1 года эпизоды болей в животе с локализацией в верхнем левом квадранте, глубоко в эпигастрии, полосой от подреберья к подреберью. 2. Снижение внешнесекреторной функции ПЖ по данным определения эластазы-1 в кале (<200 мг/г).	1. Эрозивные, эрозивно-язвенные изменения слизистой оболочки пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки, сопровождающиеся повышением кислотообразующей функции желудка. 2. Стеаторея (нейтральный жир в копрограмме).

<p>3. Нарушение структуры и размеров ПЖ и ее протоков по данным современных методов визуализации: УЗИ, эндосонографии, КТ, МРТ и др.</p> <p>4. Острый панкреатит в анамнезе.</p>	<p>3. Повышение уровня липазы и/или панкреатической амилазы в крови и/или в моче.</p> <p>4. Связь болей в животе с грубыми нарушениями диеты: употреблением жирной и/или обильной пищи.</p> <p>5. Связь болей в животе с тошнотой и/или рвотой.</p> <p>6. Эпизоды приступов болей в животе в анамнезе, ставшие поводом к экстренной госпитализации с подозрением на хирургическую патологию.</p> <p>7. Сахарный диабет.</p> <p>8. ЖКБ.</p> <p>9. Аномалии общего желчного протока.</p> <p>10. Наследственные гиперлипидемии, ожирение.</p> <p>11. Белково-калорийная недостаточность.</p>
<p><i>Для подтверждения диагноза ХП достаточно четырех критериев (в том числе одного основного).</i></p>	

Примеры формулировки диагноза

- ХП первичный (наследственный, аутосомно-доминантный; мутация катионического трипсिनогена *R122H*), паренхиматозный вариант, рецидивирующее течение, период субремиссии, среднетяжелая форма (субкомпенсированная экзокринная недостаточность).
- ХП вторичный (на фоне обострения ЯБ двенадцатиперстной кишки), паренхиматозный вариант, период обострения, легкая форма (компенсированная экзокринная недостаточность).
- ХП аутоиммунный первичный, кальцифицирующий вариант, мало-симптомное течение, среднетяжелая форма (субкомпенсированная экзокринная недостаточность).
- ХП аутоиммунный вторичный (на фоне БК), паренхиматозный вариант, малосимптомное течение, среднетяжелая форма (субкомпенсированная экзокринная недостаточность).

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов различных методов исследования: УЗИ органов брюшной полости; биохимическое исследование крови, гемограмма, копрограмма и др.).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ:

1. К ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМ ОТНОСЯТСЯ ВСЕ НИЖЕПЕРЕЧИСЛЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ, КРОМЕ:

- А) холестероз желчного пузыря *

- Б) холецистит
- В) холангит

2. ЗНАЧИТЕЛЬНОЕ ПОВЫШЕНИЕ СЫВОРОТОЧНОЙ АМИЛАЗЫ УКАЗЫВАЕТ НА:

- А) острый панкреатит
- Б) острый гастрит
- В) перитонит
- Г) острый гепатит

Инструкция: укажите все правильные ответы

3. ДЛЯ ВЕРИФИКАЦИИ СИНДРОМА ХОЛЕСТАЗА ИМЕЮТ ЗНАЧЕНИЕ:

- А) повышение прямого билирубина в сыворотке крови
- Б) повышение холестерина в сыворотке крови
- В) повышение щелочной фосфатазы в сыворотке крови
- Г) повышение мочевой кислоты в сыворотке крови
- Д) повышение креатинина в сыворотке крови
- Е) повышение гамма-глутамилтранспептидазы в сыворотке крови

4. ОСНОВНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ ПОРАЖЕНИЯ ПЕЧЕНИ ЯВЛЯЮТСЯ:

- А) синдром гепатомегалии
- Б) гепатолиенальный синдром
- В) абдоминальный синдром
- Г) желтуха
- Д) геморрагический синдром

5. ОСНОВНЫМИ МЕТОДАМИ ИССЛЕДОВАНИЯ ЖЕЛЧИ ЯВЛЯЮТСЯ:

- А) микроскопический
- Б) биохимический
- В) микробиологический
- Г) иммуногистохимический
- Д) радионуклидный

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Какова причина заболевания в данном случае?
4. Составьте дифференциально-диагностический алгоритм.
5. Дайте рекомендации по диетотерапии.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

На приёме у врача-педиатра участкового *мать с мальчиком 9 лет*. Со слов матери, в течение 1,5 лет у ребёнка повторные приступы болей в околопупочной области и левом подреберье, иррадиирующие иногда в спину или имеющие опоясывающий характер. Боли сопровождаются многократной рвотой. Приступы провоцируются обильной пищей, «праздничным» столом. Последний приступ был в течение 2 дней перед госпитализацией. Стул неустойчивый, часто разжиженный, обильный.

Ребёнок доношенный, естественное вскармливание до 8 месяцев. Аллергоanamnez не отягощён. Прививки по возрасту. У матери 34 лет – гастрит, у бабушки (по матери) – холецистопанкреатит, сахарный диабет.

Осмотр: рост – 136 см, масса – 26 кг. Кожа бледно-розовая, чистая. Сердце – тоны звучные, ясные, ЧСС – 92 удара в минуту, АД – 95/60 мм рт. ст., дыхание – хрипов нет. Живот вздут в верхней половине, при глубокой пальпации болезненный в эпигастрии, в зоне Шоффара, точках Де-Жардена, Мейо-Робсона. Печень у края рёберной дуги, симптомы желчного пузыря слабо положительные.

Общий анализ крови: Нв – 124 г/л; цветовой показатель – 0,88; эритроциты – $4,2 \times 10^{12}/л$; лейкоциты – $6,6 \times 10^9/л$; палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 51%, эозинофилы – 3%, лимфоциты – 36%, моноциты – 6%; СОЭ – 12 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – соломенно-жёлтый, прозрачная; рН – 6,0; плотность – 1021; белок – нет; сахар – нет; лейкоциты – 2–3 в поле зрения; эритроциты – нет.

Биохимический анализ крови: общий белок – 78 г/л, альбумины – 52%, глобулины: альфа1 – 5%, альфа2 – 14%, бета – 13%, гамма – 16%; ЩФ – 14,5 Ед/л, амилаза – 120 Ед/л, тимоловая проба – 3 ед., общий билирубин – 12 мкмоль/л, из них связанный – 3 мкмоль/л., СРБ (+).

Диастаза мочи: 128 ед. (норма 32–64).

УЗИ органов брюшной полости: печень не увеличена, паренхима гомогенная, эхогенность обычная, сосуды печени не расширены. Поджелудочная железа: головка – 22 мм (норма 16), тело – 18 мм (норма 14), хвост – 26 мм (норма 18), гиперэхогенные включения, несколько уплотнена капсула поджелудочной железы.

Ретроградная холепанкреатография: внепечёночные и внутрипечёночные протоки не расширены. Пузырный проток – длина и диаметр не изменены. Вирсунгов проток дилатирован, расширен, имеет общую ампулу с общим желчным протоком.

1. Хронический панкреатит средней тяжести в стадии обострения на фоне аномалии протоков поджелудочной железы.

2. На основании анамнеза настоящего заболевания: в течение 1,5 лет у ребенка повторные приступы болей в околопупочной области и левом подреберье, иррадиирующие иногда в спину или имеющие опоясывающий характер, боли сопровождаются многократной рвотой. Приступы провоцируются обильной пищей, «праздничным» столом. Стул неустойчив, часто разжижен и обильный. Из анамнеза жизни: у матери 34 лет - гастрит, у бабушки (по матери) – холецисто-панкреатит, сахарный диабет. При осмотре: живот вздут в верхней половине, при глубокой пальпации болезненный в эпигастрии, и зоне Шоффара, точках Дежардена, Мейо-Робсона. Диагноз подтверждается лабораторными и инструментальными методами исследования.

3. При обструктивной форме хронического панкреатита повышенное давление в протоке поджелудочной железы приводит к его равномерному расширению, при этом секрет выводит за пределы протоков, что сопровождается повреждением ацинарных клеток. При длительной обструкции развивается перидуктулярный фиброз с формированием стеноза протоков и атрофии ацинарной ткани.

4. Дифференцируют с:

- заболевания ЖВП (холелитиаз, холангит, аномалии развития и др.);
- язвенная болезнь желудка и 12-ти перстной кишки;
- хронические заболевания кишечника;
- заболевания, протекающие с выраженной внешнесекреторной недостаточностью панкреас (муковисцидоз, болезнь Швахмана).

5. Рекомендуется некоторое ограничение жиров (до 80-90%), легкоусвояемых углеводов и некоторое увеличение белков (до 130%). Исключить мясные блюда, острую и жареную пищу, копчености, шоколад, кофе.

4. Задание для групповой работы

Задание: разобрать клиническое наблюдение осложненного течения ЯБ двенадцатиперстной кишки с панкреатитом у мальчика подросткового возраста.

Клиническое наблюдение

Больной К., 15 лет, поступил в детскую городскую больницу 10 мая 2011 г. в 14 ч 40 мин по направлению муниципальной детской поликлиники с диагнозом «острый аппендицит». Заболел остро. Вечером 9 мая в 23 ч 30 мин внезапно появились сильные, неутрачиваемые боли в животе опоясывающего характера, сопровождались многократной рвотой в течение ночи.

Принимал активированный уголь - без положительного эффекта. В происхождении заболевания не исключалось грубое нарушение диеты. Утром 10 мая повысилась температура тела до 38 °С.

Анамнестические данные: последние 6 мес пациента периодически беспокоили боли в животе с локализацией в эпигастрии и около пупка, преимущественно в ночное время, характеризовались умеренной интенсивностью, купировались самостоятельно. Отмечалась связь болей в животе с погрешностями в режиме питания и диете (злоупотребление острой и соленой пищей, переедание), с физическими нагрузками и эмоциональными переживаниями. На фоне болей в животе часто возникали диспепсические явления: изжога, отрыжка воздухом, тошнота, метеоризм, флатуленция, эпизоды малой диареи.

Мальчик от первой беременности, родился доношенным с массой тела 3700 г, длиной тела 52 см. На первом году жизни отмечалась гипохромная анемия средней степени тяжести. Перенес ветряную оспу, краснуху. Наследственность со стороны материотяжена по вегето-сосудистой дистонии. Занимается футболом. Курит до одной пачки сигарет в день в течение последних 2 лет.

На момент поступления в приемное отделение стационара состояние пациента тяжелое, обусловленное интоксикацией, сознание сохранено, выраженная вялость. Кожный покров чистый, конечности теплые. Питание пониженное. Тurgор тканей умеренно снижен. Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия до 120 в минуту. Дыхание везикулярное. Живот резко напряжен, не вздут, разлитая болезненность при пальпации, преимущественно в верхних отделах. Симптомы раздражения брюшины положительные. Стула не было 2 сут. После постановки клизмы получен оформленный стул без патологических примесей.

На обзорной рентгенограмме органов брюшной полости в вертикальном положении тела выявлено расширение петель толстой кишки, но уровней жидкости в петлях кишечника и признаков нахождения свободного газа в брюшной полости не обнаружено.

Лейкоциты - $18,7 \times 10^9/\text{л}$ (палочкоядерные нейтрофилы - 21%, сегментоядерные нейтрофилы - 69%, моноциты - 5%, лимфоциты - 5%), гемоглобин - 167 г/л, эритроциты - $5,5 \times 10^9/\text{л}$, гематокрит - 50%, амилаза мочи - 2600 ЕД/л (в норме - до 321 ЕД/л), амилаза в сыворотке крови - 171 ЕД/л (в норме - до 120 ЕД/л), АЛТ - 23 ЕД/л, АСТ - 41 ЕД/л, общий билирубин - 34,6 мкмоль/л.

В связи с тяжестью состояния больной был переведен в отделение реанимации с диагнозом «острый аппендицит? острый панкреатит? перитонит?».

Учитывая острое начало заболевания, особенности клинической картины и анамнеза, требовалось исключение перфоративной язвы желудка или двенадцатиперстной кишки. Было принято решение об экстренном проведении ЭГДС и диагностической лапароскопии. По результатам ЭГДС были выявлены выраженный нодулярный гастрит с эрозиями в антральном отделе, деформация просвета двенадцатиперстной кишки, эрозии и зеркальные язвы луковицы (щелевидный дефект по задней стенке размером 0,3×0,7 см и язвенный дефект по передней стенке размером 1,5×1,5 см под фибрином); по передней стенке в дне язвы было обнаружено перфоративное отверстие размером около 0,5 см. Осмотр брюшной полости показал наличие большого количества мутного желтого выпота со слизью в малом тазу, во флангах, в области печени и подпеченочного пространства, значительное количество фибрина между раздутыми, гиперемированными петлями кишечника и передней брюшной стенкой, отечность брюшины. Обнаружены частицы активированного угля в налетах фибрина в проекции двенадцатиперстной кишки. ЖП напряжен, покрыт фибрином. Четко зону перфорации выделить не удалось.

Произведена лапаротомия. При ревизии желудка патологии не было выявлено. На передней стенке двенадцатиперстной кишки, сразу за привратником, отмечена зона инфильтрации размером 1,5×2,0 см, в центре которой определялась перфорация диаметром 0,3 см. Перфоративное отверстие язвы было ушито.

УЗИ брюшной полости проведено на 2-е сутки госпитализации, были отмечены увеличение правой доли печени, деформация и перетяжки ЖП. Выявлено послеоперационное осложнение - серома малого таза размером 160×100 мм.

В период дальнейшего наблюдения у больного сохранялась умеренная гиперамилаземия (в пределах двух норм, в течение 1,5 нед). Гиперамилазурия была более выраженной (в пределах от 2-3 до 9 норм) и более длительной: показатели пришли к норме только на 3-й неделе заболевания.

При повторных УЗИ брюшной полости, которые проводили двукратно с интервалом 5 дней, изменений ПЖ зафиксировано не было.

По данным этих исследований решить вопрос дифференциальной диагностики между острым и обострением ХП не представлялось возможным. Серома малого таза разрешилась самостоятельно через 10 дней.

Пациент получал комплексное лечение: этапную диету по заболеванию, парентеральное питание, инфузионную терапию, переливание свежезамороженной плазмы, антибиотики в течение 10 дней [цефотаксим (Клафоран*) амикацин, метронидазол (Метрогил*)], антисекреторные средства [омепразол (Ультоп*) внутривенно 5 сут, затем внутрь по 40 мг в сутки и октреотид по 200 мкг 2 раза в сутки в течение 13 дней внутривенно 5 дней, затем подкожно], спазмолитики [дротаверин (Но-шпу*), мебеверин (Дюспаталин*)], антациды [алгелдрат + магния ги-дроксид (Маалокс*)] со второй недели, панкреатин (Креон*) (10 000 ЕД 3 раза в сутки) и Энтерол* (на 3-й неделе госпитализации).

Швы были сняты на 9-е сутки, заживление ран происходило первичным натяжением. Длительность лечения в стационаре составила 20 дней, пациент выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового врача и гастроэнтеролога поликлиники.

Разбор клинического случая

Представленный клинический случай демонстрирует благоприятный исход одного из самых опасных и распространенных осложнений ЯБ двенадцатиперстной кишки - перфоративной язвы у мальчика 15 лет. Локализация перфоративного отверстия была типичной: на передней стенке двенадцатиперстной кишки в области луковицы. Пациент был оперирован в экстренном порядке, во время вмешательства выявлен распространенный перитонит, что указывало на третью фазу течения прободной язвы. По характеру экссудата перитонит был серозно-фибринозным. В анамнезе больного имели место типичные для ЯБ жалобы. Провоцирующими прободению факторами могли быть обильная еда в праздничный день, острая, жирная и жареная пища. Предперфоративная симптоматика характеризовалась появлением выраженной боли в верхней половине живота. Способствующим развитию осложнения ЯБ обстоятельством явилось повышение внутрижелудочного давления в результате многократной рвоты. Эндоскопическое исследование верхних отделов пищеварительного тракта, помимо язвенных дефектов луковицы ДК и перфоративного отверстия в дне язвы, выявило нодулярный гастрит с эрозиями в антральном отделе и деформацию просвета двенадцатиперстной кишки, что свидетельствовало о ЯБ двенадцатиперстной кишки и хроническом гастродуодените. Осложнением оперативного вмешательства у больного явилось развитие серомы брюшной полости. Применение после оперативного ушивания прободной дуоденальной язвы эффективного варианта фармакотерапии на основе современных ИПП и октреотида способствовало адекватным репаративным процессам в послеоперационном периоде.

Данный клинический пример свидетельствует об одновременной манифестации перфоративной дуоденальной язвы и интерстициального панкреатита. Наличие интенсивных, непрекращающихся абдоминальных болей опоясывающего характера в сопровождении многократной рвоты в дебюте заболевания, разлитой болезненности при пальпации в верхних отделах живота, повышенных значений амилазы в сыворотке крови и мочи, выявленных с первых минут поступления больного в стационар, сохранение гипермилазурии в последующие периоды наблюдения указывали на панкреатит. Приходится признать, что инструментальное исследование (УЗИ органов брюшной полости) не способствовало обнаружению признаков отека ПЖ.

Гастродуоденальные язвенные кровотечения представляют собой одно из осложнений панкреатита. Перфорация гастродуоденальной язвы может сопровождаться кровотечением в ЖКТ. В этих случаях источником геморагии служит не сама прободная язва (она перфорирует в связи с облитерацией сосудов и развитием некроза участка кишечной или желудочной стенки), а зеркальная («целующаяся») язва задней стенки двенадцатиперстной кишки, нередко пенетрирующая в головку ПЖ.

Во время операции у пациента были отмечены увеличение и напряжение ЖП, налеты фибрина на его поверхности, что указывало на возможность наличия воспалительного процесса, застоя

желчи. Деформация и перетяжки ЖП, обнаруженные методом УЗИ, указывали на билиарную дисфункцию. Развитие у пациента билиарнозависимого панкреатита, очевидно, было спровоцировано длительными нарушениями диеты и хронической никотиновой зависимостью.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Основные клинические синдромы при хроническом панкреатите (ХП)?
2. Осложнения ХП?
3. Что является основным лабораторным признаком обострения ХП?
4. Что такое феномен уклонения ферментов по данным исследования ферментного спектра крови и мочи? О чем это свидетельствует?
5. Исключают ли диагноз ХП нормальные показатели уровня ферментов в крови и моче?
6. Какое исследование является непрямым методом оценки экскреторной функции ПЖ?
7. Какое исследование считается стандартом диагностики внешнесекреторной панкреатической недостаточности?
8. Какие лабораторные исследования проводят в настоящее время при ХП?
9. Какое исследование проводят для диагностики аутоиммунного ХП?
10. Какой метод является скрининговым для оценки морфоструктурных изменений ПЖ?
11. Диетотерапия при обострении ХП.
12. Какими средствами проводится купирование абдоминального болевого синдрома?
13. Как проводится терапия полиферментными препаратами при ХП?

3) Решить ситуационную задачу:

Мальчик, 10 лет. Заболел остро, в 14.00 ч 19 февраля, когда впервые появились боли в животе; наблюдались тошнота, рвота 2 раза. За медицинской помощью не обращался. Ночь спал беспокойно. Утром 20 февраля получил метамизол натрия (Анальгин*), дротаверин (Но-шпа*), отмечал некоторое улучшение состояния. Вечером 20 февраля боли вновь усилились, был жидкий стул 1 раз, в 20.00 ч 20 февраля доставлен в приемный покой детской больницы.

Объективно: состояние ближе к тяжелому. Кожа и видимые слизистые чистые, бледные. Дыхание в легких везикулярное, ЧД - 26 в минуту. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС - 120 в минуту. Живот болезненный при пальпации в правой подвздошной области и в эпигастрии. Дефансоложительный справа и слева. Симптомы раздражения брюшины вызываются с обеих сторон, больше справа.

Perrectum: выявлены нависание и болезненность переднего свода прямой кишки.

ОАК: RBC - $4,2 \times 10^{12}/л$; Hgb - 136 г/л; PLT - $260 \times 10^9/л$; WBC - $14 \times 10^9/л$; П/я - 10%; NEU - 76%; LYM - 10%; EOS - 4%; BAS - 0%; СОЭ - 10 мм/ч. *ОАМ* - без патологии

Задания:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Проведите дифференциальную диагностику.
3. Назначьте дополнительные методы диагностики.
4. Назовите классификацию заболевания.
5. Какова врачебная тактика? Как определить точку МакБурнея? Назначьте лечение.

Ответ:

1. Острый аппендицит.
2. Дифференциальная диагностика с острым аппендицитом трудна, зачастую сомнения может снять только лапароскопия. *Мезаденит.* На внедрение любой вирусной или бактериальной инфекции организм отвечает увеличением многих лимфоузлов, в том числе и мезентериальных. При перистальтике кишечника увеличенные и отечные лимфоузлы брыжейки будут травмироваться, вызывая болевой синдром. Напряжение мышц передней брюшной стенки активное. С целью дифференциации детям прописывается холод на живот, показан осмотр ребенка во время сна. *Подворот сигмовидной кишки* часто встречается в детской практике, связан с большей мобильностью и относительно большей длиной сигмовидной кишки у детей. Характерен очень острый дебют: сильные боли появляются вдруг на фоне полного

благополучия. Наибольшая болезненность выявляется в левой подвздошной области, где пальпируется напряженная резко болезненная петля сигмовидной кишки. Очистительная клизма в колено-локтевом положении (расправление подворота) приносит облегчение. *Аппендикулярная колика*. Состояние функциональное, пассивного напряжения мышц передней брюшной стенки нет, оно купируется введением спазмолитиков миотропного ряда и применением воздействия холода на живот (снимается активное напряжение мышц). *Желчнокаменная болезнь*. Не все больные указывают в анамнезе на типичную желчную колику, иррадирующую в правое плечо и сопровождающуюся тошнотой. При пальпации можно вызвать боль с помощью приема Мэрфи. С целью верификации диагноза обязательно проведение УЗИ. *Панкреатит* сопровождается очень сильным болевым синдромом, боль локализуется в эпигастрии. В типичных случаях она бывает опоясывающей, часто иррадирует в левый реберно-позвоночный угол. При пальпации наибольшая болезненность выявляется в эпигастрии, часто имеет место защитное напряжение с положительным симптомом «отдергивания руки» (явления перитонизма). *Первичный перитонит*. Большинство больных - девочки, можно говорить о преимущественно урогенитальном характере инфицирования брюшной полости.

3. Осмотр во время сна, динамическое наблюдение, ректальное исследование ОАК, ОАМ, УЗИ органов брюшной полости.

4. Недеструктивные формы (катаральный и хронический) и деструктивные формы (флегмонозный, гангренозный, перфоративный). Аппендикулярный перитонит может быть местным (отграниченным и неотграниченным) и общим. Последний по стадиям подразделяют на реактивный, токсический и терминальный.

5. Активная оперативная. *Точка МакБурнея* располагается на границе наружной и средней трети воображаемой линии, соединяющей верхнюю переднюю ость подвздошной кости с пупком. *Ход классической аппендэктомии* при неосложненном аппендиците: аппаратно-масочный наркоз; косой доступ МакБурнея в правой подвздошной области; послойно вскрытие брюшной полости; выведение в рану купола слепой кишки с червеобразным отростком; брыжейка отростка прошивается, перевязывается, отсекается; перевязка аппендикса у основания и отсечение; погружение культи отростка в слепую кишку кيسетным швом; брюшная полость осушивается от выпота (он берется на посев); наложение послойно швов на рану; обработка кожи вокруг раны раствором йода, наложение асептической повязки. *После операции* кроме обезболивания назначают профилактический 7-дневный курс антибиотика широкого спектра действия в/м и метронидазола внутрь, а также ультравысокие частоты на солнечное сплетение 3 раза, затем на рану - 2 раза.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Детская гастроэнтерология: практическое руководство. Под ред. Мельниковой И.Ю. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018.

Дополнительная:

1. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Раздел 8. Болезни почек и мочевыводящих путей.

Тема 8.1: Гломерулонефриты (семинар 4 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальному разделу детской нефрологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, классификации, диагностики, лечения и профилактики острого постстрептококкового гломерулонефрита; алгоритмам ведения и диспансерного наблюдения пациентов.
- Закрепить практические навыки по алгоритмам ведения пациентов с острым постстрептококковым гломерулонефритом.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения острого гломерулонефрита (ОГН).
- Алгоритмы ведения пациента с предполагаемым острым гломерулонефритом.
- Порядок диспансерного наблюдения.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения гломерулонефритов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Критерии качества оказания медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию гломерулонефрита у детей и подростков с позиций доказательной медицины.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения пациентов, перенесших острый гломерулонефрит.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной терапии острого гломерулонефрита; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

Острый постстрептококковый гломерулонефрит. Эпидемиология. Клиническая классификация. Морфологическая классификация. Этиология и патогенез. Особенности клинической картины и течения различных морфологических вариантов. Дифференциальная диагностика. Медикаментозное лечение. Прогноз.

Справочная информация по теме занятия:

Клиническая классификация острого гломерулонефрита

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

Классификация первичных гломерулонефритов по морфологии

(ВОЗ, 1980)

А.	Небольшие изменения гломерул.
----	-------------------------------

Б.	Фокальные и/или сегментарные поражения (только с небольшими изменениями в остальных клубочках).
В.	<p>Диффузный гломерулонефрит:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. мембранозный гломерулонефрит (мембранная нефропатия); 2. диффузный пролиферативный гломерулонефрит: <ol style="list-style-type: none"> а) мезангиопролиферативный гломерулонефрит; б) эндокапиллярный пролиферативный гломерулонефрит; 3. мезангиокапиллярный (мембранознопролиферативный) гломерулонефрит: 1-й тип «классический»; 2-й тип лобулярный. 4. гломерулонефрит с плотными депозитами (болезнь плотных депозитов, мезангиокапиллярный гломерулонефрит), 2-й тип; 5. гломерулонефрит с полулуниями (экстракапиллярит); <ol style="list-style-type: none"> а) склерозирующий гломерулонефрит.

Показания к биопсии почек

1.	Снижение скорости клубочковой фильтрации (СКФ) менее 50% от возрастной нормы
2.	Длительное снижение концентрации С3-компонента системы комплемента в крови, сохраняющееся более 3 мес
3.	Стойкая макрогематурия в течение более 3 мес
4.	Развитие нефротического синдрома

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение тестовых заданий, ситуационных задач, отработка практических навыков (интерпретация физикальных, лабораторных и инструментальных методов исследования; разработка плана медикаментозной терапии и диспансерного наблюдения).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ОСТРЫЙ ПОСТСТРЕПТОКОККОВЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ
 - А) через месяц после перенесенного респираторного заболевания
 - Б) на высоте респираторного заболевания
 - В) через 7-14 дней после перенесенной стрептококковой инфекции*
 - Г) без связи с перенесенными заболеваниями
2. ПРИ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЕ У ДЕТЕЙ НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИМ МЕХАНИЗМОМ ВОСПАЛЕНИЯ ЯВЛЯЕТСЯ
 - А) абактериальное токсико-аллергическое
 - Б) иммунокомплексное *
 - В) аутоиммунное
 - Г) бактериальное
3. ПРИ МАКРОГЕМАТУРИИ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ НЕОБХОДИМО ВЫПОЛНИТЬ
 - А) цистоскопию *
 - Б) цистографию
 - В) изотопную сцинтиграфию
 - Г) экскреторную урографию
4. ДЛЯ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ХАРАКТЕРНА
 - А) протеинурия более 3 г/сут, гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия *
 - Б) бактериурия
 - В) гематурия
 - Г) гипертония
5. ДЛЯ СМЕШАННОЙ ФОРМЫ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ХАРАКТЕРНА

- А) гематурия
- Б) гематурия с протеинурией *
- В) лейкоцитурия с бактериурией
- Г) протеинурия

6. ГИПЕРЛИПИДЕМИЯ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНА ДЛЯ

- А) пиелонефрита
- Б) гематурической формы гломерулонефрита
- В) нефротической формы гломерулонефрита *
- Г) тубулоинтерстициального нефрита

3. Решить ситуационные задачи

1) *Алгоритм разбора задачи*

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Какие дополнительные исследования нужно провести для подтверждения диагноза?
3. Объясните патогенез заболевания и появление основных симптомов.
4. Каковы принципы терапии больного ребенка? Назначьте неотложную помощь. Нуждается ли ребенок в неотложных хирургических манипуляциях в связи с появлением болей в животе?
- Опишите тактику дальнейшего лечения с обоснованием выбора медикаментозной терапии.
5. Каков прогноз при данном заболевании? Требуется ли последующее диспансерное наблюдение?

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Мальчик, 3 года. Заболел остро, наблюдались повышение температуры тела до 37,5 °С, насморк и боли в горле. Получал це-фиксим (Супракс*) в таблетках (из домашней аптечки). Через 3 дня температура нормализовалась, но появилась отечность век. Направлен в стационар с диагнозом ОРВИ, отек Квинке. При поступлении - пастозность лица и голеней. Назначалась гипосенси-билизирующая терапия.

Анамнез заболевания: отмечались кожные проявления пищевой аллергии с 1-го года жизни. Посещает детский сад с 2 лет, до 5 раз в год болеет ОРВИ, выявляли энтеробиоз. За 1 мес до заболевания на фоне обострения атопического дерматита в/м введен иммуноглобулин по контакту с гепатитом А. В течение следующих суток отеки распространились, отмечено урежение мочеиспусканий до 3 раз в сутки, появились интенсивные, схваткообразные боли в животе, тошнота, рвота.

Объективно: общее состояние тяжелое; выраженный отечный синдром. Кожа бледная, мигрирующая эритема на бедрах, голенях, животе. Масса тела - 15 кг, рост - 95 см. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца приглушены, ЧСС - 130 в минуту, АД 95/65 мм рт. ст. Живот увеличен в размерах, асцит, расширено пупочное кольцо, печень +4 см из-под края реберной дуги. Количество мочи за сутки - 100 мл, моча светлая, пенная. Стула не было.

Креатинин крови - 0,26 ммоль/л (260 мкмоль/л).



Асцит



Отеки стоп

1. *Основной* диагноз: острый гломерулонефрит, нефротический синдром полный, тяжелая форма. Нефротический (гиповолемический) криз II-III степени. *Осложнение* - почечная недостаточность острого периода. Диагноз поставлен на основании следующих признаков: отягощенность

аллергологического анамнеза, массивные отеки (асцит), протеинурия, олигоанурия, азотемия, симптомы гиповолемического шока (тошнота, рвота) при нефро-гическом кризе.

2. ОАК, ОАМ, общий белок и белковые фракции, липидограмма, калий крови, повторное исследование креатинина плазмы крови.

3. Иммунопатологические процессы и непосредственный эффект провоспалительных цитокинов создают высокую проницаемость клубочковых структур почек для белка, что ведет к снижению коллоидно-осмотического давления как результат гипоальбуминемии, задержке натрия, внеклеточному накоплению воды, уменьшению объема плазмы крови, развитию нефротического синдрома, олигурии (за сутки должно быть выделено более 180 мл мочи или более 0,5 мл/кг в час). Патогенетическими механизмами развития *абдоминального болевого* синдрома служат спазм сосудов кишечника как проявление централизации кровообращения в ответ на резкую гиповолемию, действие кининов и ионов калия и водорода на нервные окончания, которыми очень богат кишечник (мейснеровское и ауэрбаховское нервные сплетения) и брюшина. Клинически на фоне выраженного отеочного и болевого синдромов возникают тошнота, рвота. Появление эритемы объясняется экстравазальным образованием кининов, которые способствуют расширению сосудов и повышению их проницаемости, образованию экстравазатов.

4. *Принципы лечения:* экстренное восстановление объема циркулирующей крови, коррекция дыхательных и метаболических нарушений, восстановление адекватной работы сердца и тканевой перфузии, устранение нарушений гемокоагуляции, восстановление функции почек. *Порядок оказания неотложной терапии:*

I. До инфузии в/в струйно вводят 1-2 мл преднизолона (2 мг/кг, 25 мг в 1 мл), затем быстро в/в капельно 150 мл декстрана (Реополиглюкина*) (10-15 мл/кг), 200 мл 10% раствора альбумина человека (10-15 мл/кг); в конце инфузии - в/в струйно 4,5 мл 1% раствора фуросемида (Лазикса*) (3-10 мг/кг, 10 мг в 1 мл).

II. Инфузионная терапия рассчитывается по физиологическим и патологическим потерям каждые 6 ч, но из рассчитанного объема в/в вводится не более 1/3 объема жидкости (остальное - с питьем), соотношение 10% раствор декстрозы : коллоиды равно 2-3:1.

III. Для профилактики тромботических осложнений - гепарин натрия. Чаще имеется стадия диссеминированного внутрисосудистого свертывания - гиперкоагуляция, поэтому его доза - 150 ЕД/кг в сутки, который вводят в/в инфузодомом, равномерно в течение суток или одномоментно равными дозами каждые 4 ч. Часто требуется 1-2 инфузии свежзамороженной плазмы из-за дефицита антиромбина III. Перорально - дипиридамол (Курантил*) 3-5 мг/кг в сутки в 4 приема.

IV. При гиповолемии - допамин (2-5 мкг/кг в минуту).

V. При резкой гипотонии к в/в инфузии преднизолона добавляют ГКС с минералокортикоидной активностью гидрокортизон, при этом дозу допамина повышают до 10 мкг/кг в минуту.

VI. При отсутствии эффекта от назначенной терапии - гемодиализ.

VII. Антибактериальная терапия (защищенные аминопенициллины). Обязателен контроль электролитов, мочевины, креатинина, ОАК и ОАМ ежедневно, кислотно-основного состояния 3-4 раза в день, ректальной температуры 2 раза в день, АД, ЧСС и диуреза ежечасно, коагулограммы 2 раза в день, времени свертывания крови перед каждым введением гепарина натрия.

В *хирургических манипуляциях* пациент не нуждается, так как боли в животе - это проявления гиповолемического шока. *Дальнейшая тактика лечения* включает в себя: ограничение двигательного режима только при выраженных отеках, далее активный двигательный режим, что уменьшает риск тромбообразования. Бессолевой, гипоаллергенный стол № 7а. Прием жидкости с учетом диуреза, диуретические средства по показаниям. Преднизолон с противовоспалительной, иммунодепрессивной целями - 30 мг (2 мг/кг в сутки) в первую половину дня курсом 4-6 нед. Антикоагулянтно-дезагрегационная терапия для предупреждения тромбообразования: дипиридамол - 0,025 per os 3 раза в день (5 мг/кг в сутки); гепарин натрия 3000 ЕД п/к × 4 раза в день (200 ЕД/кг в сутки).

5. При своевременном лечении прогноз благоприятный. В 1-й год ребенок наблюдается в V группе диспансерного учета педиатром и нефрологом ежемесячно; далее на 2-3-м году в IV группе - 1 раз в квартал и до 5 лет в III группе - дважды в год. При обследовании измеряется АД, выполняют анализы мочи. Анализ крови, кал на яйца глистов, моча по Зимницкому - 1 раз в 3 мес; содержание мочевины, креатинина, холестерина, протеинограмма и др., УЗИ почек, ЭКГ - 2 раза в год.

Противорецидивное лечение: режим, диета, фитотерапия, санация хронических очагов инфекции, лекарственные препараты - по показаниям. Желательно санаторно-курортное лечение в санаториях местного значения. Дети освобождаются от уроков физкультуры на 1 год, далее специальная группа А и постоянно - подготовительная группа. Инвалидность назначают при стойко выраженном нарушении функции почек от 6 мес до 2 лет.

4. Задания для групповой работы

Задание: Проведите дифференциальную диагностику острого гломерулонефрита и IgA-нефропатии (болезнь Фаберже).

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Эпидемиология острого гломерулонефрита (ОГ).
2. Основные звенья патогенеза ОГ.
3. Морфологические варианты ОГ.
4. Антибиотикотерапия при ОГ.
5. Патогенетическая терапия при ОГ.
6. Первичная профилактика ОСГ.
7. Схема диспансерного наблюдения при ОГ

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. НАСЛЕДСТВЕННЫЙ НЕФРИТ ЧАЩЕ СОЧЕТАЕТСЯ С
 - А) искривлением конечностей
 - Б) тугоухостью и нарушением зрения
 - В) мочекаменной болезнью
 - Г) хронической пневмонией
2. ОБНАРУЖЕНИЕ ЭРИТРОЦИТАРНЫХ ЦИЛИНДРОВ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ
 - А) гломерулонефрита
 - Б) вульвовагинита
 - В) острого цистита
 - Г) пиелонефрита
3. ПАЦИЕНТАМ С ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТОМ И ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫМ НЕФРИТОМ УРОВЕНЬ КРЕАТИНИНА И МОЧЕВИНЫ ОЦЕНИВАЮТ
 - А) 2 раза в год
 - Б) 1 раз в год
 - В) 2 раза в месяц
 - Г) 1 раз в месяц
4. БОЛЬНОЙ МОЖЕТ БЫТЬ СНЯТ С ДИСПАНСЕРНОГО УЧЕТА В СЛУЧАЕ СОХРАНЕНИЯ ПОЛНОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОГО ОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ЧЕРЕЗ
 - А) 1 год
 - Б) 2 года
 - В) 3 года
 - Г) 5 лет
5. В ТЕРАПИИ ОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ НАЗНАЧАЮТСЯ
 - А) глюкокортикоиды
 - Б) уросептики
 - В) макролиды

Г) ингибиторы АПФ

6. ПРАВИЛЬНАЯ ТАКТИКА УЧАСТКОВОГО ВРАЧА ПРИ НЕФРОТИЧЕСКОЙ ФОРМЕ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА У РЕБЕНКА ЗАКЛЮЧАЕТСЯ В

- А) направлении на консультацию к нефрологу
- Б) проведении повторного анализа мочи
- В) назначении антибактериальной терапии
- Г) срочной госпитализации в нефрологическое отделение

Ответы: 1 – Б; 2 – А; 3 – А; 4 – Г; 5 – А; 6 – Г.

4) Решить ситуационную задачу

Мать с мальчиком 8 лет (рост – 130 см, вес – 28 кг) обратилась к врачу-педиатру участковому с жалобами на отёчность лица, голеней, появление мочи тёмного красно-коричневого цвета у ребёнка. Симптомы родителями выявлены утром в день обращения. За две недели до обращения отмечались следующие симптомы: боль при глотании, повышение температуры до фебрильных цифр, интоксикация; за медицинской помощью не обращались, лечились самостоятельно (жаропонижающие, полоскания) с медленной положительной динамикой.

При осмотре состояние средней тяжести. Кожа и видимые слизистые обычной окраски, чистые, отмечается отёчность лица, пастозность голеней и стоп. Зев нерезко гиперемирован, миндалины II-III степени, разрыхлены, без наложений. В лёгких везикулярное дыхание. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД – 140/85 мм рт.ст. Живот обычной формы, мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень у края рёберной дуги. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание свободное, 4-5 раз в день, небольшими порциями. Стул – оформленный регулярный.

При обследовании по cito:

общий анализ крови: гемоглобин – 120 г/л, эритроциты – $4,3 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $10,3 \times 10^9$ /л, палочкоядерные нейтрофилы – 2%, сегментоядерные нейтрофилы – 65%, эозинофилы – 3%, лимфоциты – 24%, моноциты – 6%, СОЭ – 20 мм/час;

общий анализ мочи: количество – 70,0 мл, цвет – красный, реакция – щелочная, относительная плотность – 1023, эпителий – 1-2 в поле зрения, цилиндры эритроцитарные – 4-5 в поле зрения, белок – 0,9 г/л, эритроциты – изменённые, покрывают все поля зрения, лейкоциты – 2-3 в поле зрения.

УЗИ: печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезёнка без патологии. Почки расположены обычно, размеры не увеличены, паренхима не изменена. Чашечно-лоханочная система (ЧЛС) имеет обычное строение.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Какое исследование необходимо провести для уточнения этиологического фактора?
4. Укажите основные группы лекарственных препаратов для лечения данного заболевания.
5. Укажите прогноз заболевания. Как долго может сохраняться микрогематурия при этом заболевании?

Ответ:

1. Острый постстрептококковый гломерулонефрит.
2. Отеки, артериальная гипертензия, протеинурия, макрогематурия.
3. Антистрептолизин-О (АСТЛ-О) – характерно повышение антистрептококковых антител.
4. Антибактериальные препараты пеницилинового ряда, диуретики (петлевые), антигипертензивные препараты (блокаторы медленных кальциевых каналов, ингибиторы АПФ).
5. В 90% случаев прогноз благоприятный. Микрогематурия может сохраняться несколько месяцев после завершения курса лечения, что не является критерием хронизации и не требует специфического лечения.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Детская нефрология: руководство для врачей. Игнатова М.С. 2011.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 8.1: Гломерулонефриты (практическое занятие 12 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальному разделу детской нефрологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, классификации, диагностики, лечения и профилактики хронического гломерулонефрита; алгоритмам ведения и диспансерного наблюдения пациентов.
- Закрепить практические навыки по алгоритмам ведения пациентов с острым и хроническим гломерулонефритом.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения хронического гломерулонефрита (ХГН).
- Алгоритмы ведения пациента с хроническим гломерулонефритом.
- Порядок диспансерного наблюдения.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения гломерулонефритов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии качества оказания медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию гломерулонефрита у детей и подростков с позиций доказательной медицины.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения пациентов с гломерулонефритами.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.

- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной терапии гломерулонефритов; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Хронический гломерулонефрит:

- эпидемиология;
- классификация;
- этиология, патогенез;
- особенности клинической картины и течения различных морфологических вариантов;
- диагностика;
- медикаментозная и немедикаментозная терапия;
- диспансерное наблюдение. Прогноз.

Справочная информация:

Классификация ХГН

Формы ХГН	Активность почечного процесса	Состояние функций почек
- Нефротическая - Смешанная - Гематурическая	- Период обострения - Период частичной ремиссии - Период полной клинико-лабораторной ремиссии	- без нарушения - С нарушением - ХПН

Морфологическая классификация ХГН

1.	Минимальные изменения
2.	Мембранозный ГН
3.	Мембранопротролиферативный ГН (МППГН)
4.	Мезангиопротролиферативный ГН (МзППГН)
5.	Фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС)
6.	Фибропластический ГН
7.	БППГН (экстракапиллярный с полулуниями)

Особенности клинической картины и течения различных морфологических вариантов ХГН

Минимальные изменения	- самая частая причина НС у детей (у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек). Заболевание нередко возникает после инфекции верхних дыхательных путей, аллергических реакций, сочетается с атопическими заболеваниями. При этом характерно развитие СЧНС и отсутствие АГ, гематурии. Функции почек длительно остаются сохранными.
ФСГС	- характеризуется развитием СРНС более чем у 80% пациентов. Менее чем у 1/3 больных заболевание сопровождается микрогематурией и АГ.
Мембранозная нефропатия	- у большинства больных проявляется НС, реже персистирующей протеинурией, микрогематурией и АГ.
МППГН	- как правило, бывает первичным. Клинические проявления МППГН включают развитие нефритического синдрома в дебюте заболевания с последующим развитием НС, нередко с гематурией и АГ. Характерно снижение концентрации С3 и С4 фракций комплемента в крови.
МзППГН	- проявляется персистирующей гематурией, усиливающейся до степени макрогематурии на фоне ОРВИ, характеризуется медленно прогрессирующим течением.
IgA-нефропатия	- клинические проявления могут широко варьировать от асимптоматической

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Хронический гломерулонефрит:

- Эпидемиология.
- Классификация.
- Этиология. Варианты патогенеза.
- Особенности клинической картины и течения различных морфологических вариантов.
- Диагностика.
- Медикаментозная и немедикаментозная терапия.
- Диспансерное наблюдение. Прогноз.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы пациентов с острым и хроническим гломерулонефриом, решение тестовых заданий, ситуационных задач, отработка практических навыков (интерпретация физикальных, лабораторных и инструментальных методов исследования; разработка плана медикаментозной терапии и диспансерного наблюдения).

Решение тестовых заданий:

Укажите один правильный ответ

1. ОЛИГУРИЯ – ЭТО СНИЖЕНИЕ ДИУРЕЗА ОТ СУТОЧНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ВЕЛИЧИН НА:

- А) 1/3
- Б) 2/3*

2. ДЛЯ НАЧАЛА ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО:

- А) температурная реакция
- Б) абдоминальный синдром
- В) олигурия *
- Г) катаральные явления

3. ЛАБОРАТОРНЫМИ ПОКАЗАТЕЛЯМИ АКТИВНОСТИ ОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА С НЕФРИТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ ЯВЛЯЮТСЯ:

- А) ускорение СОЭ
- Б) гиперфибриногенемия
- В) макрогематурия
- Г) протеинурия до 1 г/л
- Д) все перечисленное *

4. ПРИ НАЛИЧИИ ГЕМАТУРИИ У РЕБЕНКА НЕОБХОДИМО ИСКЛЮЧИТЬ:

- А) гемморагический васкулит
- Б) гематурическую форму гломерулонефрита
- В) опухоль почки
- Г) мочекаменную болезнь
- Д) все перечисленное *

5. ГИПЕРЛИПИДЕМИЯ ХАРАКТЕРНА ДЛЯ:

- А) гломерулонефрита с нефротическим синдромом *
- Б) гломерулонефрита (гематурическая форма)
- В) пиелонефрита
- Г) тубулопатии

6. ПОКАЗАНИЕМ К ОТМЕНЕ ГЕПАРИНА ПРИ ОСТРОМ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЕ С НЕФРИТИЧЕСКИМ ВАРИАНТОМ ЯВЛЯЮТСЯ:

- А) уменьшение макрогематурии
- Б) время свертывания крови по Ли-Уайту 3 минуты
- В) время свертывания крови по Ли-Уайту 15-18 минут *
- Г) появление синяков на местах уколов

7. ПИТЬЕВОЙ РЕЖИМ ПРИ ОСТРОМ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЕ В НАЧАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ:

- А) меньше потребности организма
- Б) равен диурезу предыдущего дня
- В) равен диурезу предыдущего дня + 10% *
- Г) должен соответствовать желанию ребенка

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задач

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Укажите препарат, способ дозирования и продолжительность для стандартной терапии этого заболевания.
4. Укажите основные осложнения стандартной терапии.
5. Назовите классификацию заболевания в зависимости от ответа на стандартную терапию заболевания.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мать с мальчиком 5 лет (рост – 100 см, вес – 20 кг) обратилась к врачу-педиатру участковому на третий день заболевания ребёнка с жалобами на отёки в области лица и нижних конечностей. Появлению отёков предшествовала ОРВИ.

При осмотре: состояние средней тяжести. Температура тела – 36,5°C, ЧСС – 100 ударов в минуту, АД – 105/60 мм рт.ст. Кожные покровы чистые, обычной окраски, тёплые. Выражены отёки мягких тканей лица, туловища и нижних конечностей. Видимые слизистые чистые, розовые, влажные. Миндалины не выступают из-за края нёбных дужек, не гиперемированы. Задняя стенка глотки не гиперемирована. Носовое дыхание свободное. Отделяемого из носовых ходов нет. Кашля нет. Аускультативно дыхание в лёгких пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца звучные, ритмичные, шумы не выслушиваются. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. В брюшной полости определяется свободная жидкость. Печень выступает на 2 см ниже рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание – 5-8 раз в сутки по 150-200 мл, свободное. Стул оформленный, регулярный (1 раз в день).

При обследовании:

- общий анализ крови: эритроциты – $4 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 140 г/л, лейкоциты – $8,2 \times 10^9/л$, эозинофилы – 3%, сегментоядерные нейтрофилы – 49%, лимфоциты – 43%, моноциты – 5%, СОЭ – 38 мм/час;

- биохимический анализ крови: общий белок – 40 г/л, альбумины – 20 г/л, холестерин – 9,22 ммоль/л, мочевины – 5,2 ммоль/л, креатинин – 0,6 мг/дл;

- суточная протеинурия – 2,4 грамма/м²/сутки.

1. Острый гломерулонефрит. Нефротический синдром.
2. Отеки, протеинурия (более 1 грамм/м²/сутки), гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия, при отсутствии артериальной гипертензии, гематурии и острого повреждения почек.
3. Стандартный курс преднизолонотерапии – пероральный прием Преднизолон 60 мг/м² или 2 мг/кг/день, максимальная доза – 60 мг/сутки, непрерывно в течение 6 недель.
4. Экзогенный гиперкортицизм (Синдром Кушинга), остеопения, остеопороз, катаракта, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, задержка роста, артериальная гипертензия, гипокалиемия.
5. Стероидчувствительный, стероидзависимый, стероидрезистентный.

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задач

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза? Обоснуйте назначения.
4. Какие исследования необходимо провести для уточнения функционального состояния почек? Обоснуйте ожидаемые результаты исследований.
5. Каковы Ваши рекомендации по лечению пациента?

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Девочка 8 лет поступила в клинику с жалобами, со слов матери, на слабость, головные боли, отёчность век, бурое окрашивание мочи.

Из анамнеза жизни известно, что девочка от первой беременности, протекавшей с гипертензией и отёчным синдромом в третьем триместре. Роды в срок, путём естественного родоразрешения. Масса при рождении – 3000 г, длина – 49 см. Вскармливание естественное до 3 месяцев. Аллергологический анамнез не отягощён. Психофизическое развитие соответствует возрасту. Перенесённые заболевания: ОРВИ, ветряная оспа, ангина. Профилактические прививки по календарю.

Настоящее заболевание началось после перенесённой ангины. Получала Флемоксин, Ну-рофен, но школу посещала. Через 2 недели заметили появление мочи цвета «мясных помоев», отёчность век по утрам. Ребёнок был госпитализирован. Анализ амбулаторной карты показал, что анализы мочи ранее проводились неоднократно, патологических изменений не было.

При поступлении в стационар на третий день от начала заболевания состояние средней тяжести. Кожные покровы чистые, бледные. Пастозность век и голеней. Зев умеренно гиперемирован, миндалины гипертрофированы II-III степени, разрыхлены, наложений нет. Перкуторно над лёгкими звук лёгочный. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД – 18 в минуту. Границы сердца: правая – по правому краю грудины, левая – на 0,5 см кнутри от левой средне-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС

– 70 ударов в минуту. АД – 130/85 мм рт. ст. Живот мягкий, пальпация безболезненная во всех отделах. Печень у края рёберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Почки не пальпируются, симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Диурез 300 мл за сутки, моча цвета «мясных помоев».

Общий анализ крови: СОЭ – 21 мм/ч, лейкоциты – $11,3 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 2%, сегментоядерные – 64%, лимфоциты – 24%, моноциты – 6%, эозинофилы – 4%, эритроциты – $4,2 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин – 120 г/л, тромбоциты – 325×10^9 /л.

Общий анализ мочи: цвет – бурый, прозрачность – неполная, реакция – щелочная, удельный вес – 1009, белок – 0,8%, лейкоциты – 1–2 в поле зрения, эритроциты – выщелоченные, покрывают всё поле зрения, зернистые цилиндры – 3–4 в поле зрения.

Биохимический анализ крови: общий белок – 65 г/л, альбумины – 53%, альфа-1-глобулины – 3%, альфа-2-глобулины – 17%, бета-глобулины – 12%, гамма-глобулины – 17%, глюкоза – 3,9 ммоль/л, билирубин общий – 18 мкмоль/л (норма – 3,4–20,7 мкмоль/л), билирубин прямой – 0,8 мкмоль/л (норма – 0,83–3,4 мкмоль/л), ALT – 23 Ед/л, AST – 28 Ед/л, мочевины – 15,2 ммоль/л (норма – 4,3–7,3 ммоль/л), креатинин – 188 мкмоль/л (норма – до 110 мкмоль/л), цистатин С – 1,7 мг/л (норма – до 1,2 мг/л), холестерин – 3 ммоль/л, СРБ – 1,4 мг/дл (норма – до 0,05 мг/дл), калий – 5,6 ммоль/л, натрий – 148 ммоль/л.

1. Острый (постстрептококковый) гломерулонефрит с нефритическим синдромом, почечная недостаточность острого периода гломерулонефрита.

2. Диагноз «острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом» выставлен на основании острого развития у ребенка младшего школьного возраста через 2 недели после перенесённой ангины клинико-лабораторного симптомокомплекса нефритического синдрома: отеки, артериальная гипертензия, олигурия, гематурия (макрогематурия, эритроциты сплошь в анализах мочи), цилиндрурия, воспалительной активности крови (ускорение СОЭ, повышение СРБ). Учитываем, что ранее изменений в анализах мочи в виде эритроцитурии не было, в объективном статусе

гипертрофия и разрыхленность миндалин. Почечная недостаточность острого периода выставляется на основании повышения уровня креатинина, мочевины, цистатина С на фоне олигурии

3. Для определения этиологической роли β -гемолитического стрептококка группы А и подбора антибактериальной терапии: мазок из зева на микрофлору и чувствительность к антибиотикам, АСЛО.

Коагулограмма – для решения вопроса о подключении антикоагулянтной терапии.

Для подтверждения иммунокомплексного генеза заболевания: иммунограмма (Ig А, М, G, ЦИК, С3- С4- компоненты комплемента).

Анализ на суточную протеинурию.

УЗИ почек и мочевого пузыря.

4. Для уточнения функционального состояния почек показано исследование парциальных почечных функций:

Клиренс по эндогенному креатинину (СКФ, проба Реберга) – учитывая олигурию, повышение азотистых шлаков и цистатина С ожидается снижение показателя СКФ;

Анализ мочи по Зимницкому – учитывая низкий удельный вес 1009 в общем анализе мочи предполагаем гипоизостенурию, свидетельствующую о нарушении функции петли Генле.

Анализ мочи на титруемую кислотность и аммионогенез – предполагаем снижение показателей на основании щелочного характера мочи.

Канальцевая реабсорбция – результат прогнозировать не представляется возможным.

Таким образом предполагаем гломерулярные и тубулярные нарушения.

5. Режим – постельный при выраженных отеках, макрогематурии, умеренной/тяжелой АГ. При улучшении состояния режим постепенно расширяют.

Диета: ограничение потребления соли (до 1-2 г/сут) и жидкости в острый период болезни, особенно при быстром нарастании отеков, олигурии и АГ. Объем жидкости рассчитывают, исходя из диуреза за предыдущий день с учетом внепочечных потерь, прием жидкости не должен превышать диуреза более чем на 200 мл; с ограничением белка до 0,5 г/кг/сут при снижении функции почек менее 60 мл/мин (до нормализации СКФ и уровня креатинина в крови, но не длительнее 2-4 недель).

Антибактериальная терапия (группа пенициллинов).

Симптоматическая терапия: для лечения артериальной гипертензии ингибитор АПФ.

При выраженной гиперкоагуляции возможно назначение антикоагулянтов

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Мальчик 10 лет поступил в больницу с жалобами на головную боль, тошноту, вялость, уменьшение диуреза, изменение цвета мочи.

Ребенок от 1 беременности, протекавшей с токсикозом 1 половины, срочных неосложненных родов. Родился с массой 3200, длиной 52 см. Раннее развитие без особенностей; до года страдал атопическим дерматитом, после года часто болел ОРВИ, трижды – ангинами.

Три недели назад перенес ангину, неделю назад выписан в школу. В течение последних двух дней появились головная боль, тошнота, потеря аппетита, стал мало мочиться, моча была темно-коричневого цвета, мутная. В связи с этими жалобами направлен на госпитализацию.

При осмотре ребенок бледный, вялый, жалуется на головную боль. Отмечаются одутловатость лица, отеки на голенях. АД 145/90 мм.рт. ст. В легких дыхание ослаблено в нижних отделах, хрипов нет. Границы сердца при перкуссии расширены влево. Тоны приглушены, систолический шум на верхушке, ЧСС 58/ в мин. Живот мягкий, безболезненный, печень +2,5 см, край мягкий. За сутки выделили 300 мл мочи; моча красно-коричневого цвета, мутная.

Общий анализ крови: HGB – 111 г/л, RBC – $4,2 \times 10^{12}$ /л, MCV – 80 fl, MCH – 27 pg, MCHC – 31 g/l, RDW – 11,5% , PLT - 368×10^9 /л, MPV – 8,3 fl, PDW – 12%, PCT – 0,3%, WBC- $10,9 \times 10^9$ /л, п/я – 4, с/я – 64, л. – 20, э – 4, м. – 8, СОЭ 25 мм/час.

Общий анализ мочи: COLOR бурый, CLA мутная, р.Н. – 6,0, У.В. = 1024, PRO – 1,5 г/л, BNL - NEG, YRO - NORM, KET – NEG, GLU – NEG, WBC – 30 в п/зр, RBC – сплошь покрывают все

поля зрения, эпителий плоский –0-1 в п/зр. полиморфные 1-2 в п/зрения, цилиндры: гиалиновые — 10, эритроцитарные — 25-30 в поле зрения.

Посев мочи – результат отрицательный.

Биохимический анализ крови: общий белок 60 г/л, альбумины 32 г/л, холестерин 4,6 ммоль/л, мочевины 15 моль/л, креатинин 140 мкмоль/л, серомукоид 0,38, АСЛ:О 1:1000, СРБ 0,012 (норма 0,0001), калий 6,1 мэкв/л, натрий 140 мэкв/л.

Клиренс по эндогенному креатинину – 52 мл/мин

УЗИ почек - почки увеличены в размерах, контуры ровные, расположение типичное. Дифференцировка слоев паренхимы нарушена, эхогенность паренхимы умеренно повышена. Чашечно-лоханочная система без деформаций и эктазий.

Задание:

1. Сформулируйте развернутый диагноз
2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?
3. Как Вы оцениваете функцию почек у больного?
4. Ваша тактика лечения?
5. Показано ли больному назначение глюкокортикоидов?
6. Каков прогноз заболевания?
- 7.

4. Задания для групповой работы: клинический разбор больных с острым и хроническим гломерулонефритом.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Группы этиологических факторов, инициирующих развитие ХГН.
2. Какие формы патогенеза выделяют при развитии ХГН?
3. Какая триада синдромов характерна для ГН?
4. Как оценивается функциональное состояние почек?
5. Каким образом можно установить морфологический вариант ГН?
6. Методы лабораторной диагностики ГН?
7. С какими заболеваниями проводят дифференциальную диагностику ГН?
8. Показания к госпитализации при ХГН?
9. Немедикаментозная терапия ХГН.
10. Направления медикаментозной терапии при ХГН.
11. Прогноз у детей с ХГН.

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля*

Инструкция: укажите все правильные ответы

1. ПРЕДНИЗОЛОН ПРИ НЕФРОТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ НАЗНАЧАЕТСЯ:

- А) начальная доза 2 мг/кг в сутки 6 недель
- Б) начальная доза 1,5 мг/кг в сутки через день 6 недель
- В) отмена проводится постепенно за 6-10 месяцев
- Г) отменяется сразу

2. К ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ГЕМАТУРИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ОТНОСЯТ:

- А) антикоагулянты (гепарин) *
- Б) антиагреганты (курантил)
- В) средства улучшающие реологию крови (эуфиллин)
- Г) глюкокортикостероиды
- Д) мембраностабилизаторы (ксидифон)

3. ИСХОДОМ ОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА МОЖЕТ БЫТЬ:

- А) выздоровление

- Б) острая почечная недостаточность
- В) образование камней в почках
- Г) переход в хронический гломерулонефрит

4. ОСЛОЖНЕНИЯ, ВОЗМОЖНЫЕ ПРИ ОСТРОМ ПОСТСТРЕПТОКОККОВОМ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЕ:

- А) ангиоспастическая энцефалопатия
- Б) острая почечная недостаточность
- В) острая сердечно-сосудистая недостаточность
- Г) хроническая почечная недостаточность

5. ПРИ НЕФРОТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ ОТЕКИ:

- А) распространенные
- Б) анасарка
- В) отеки лица
- Г) отеки рыхлые, мягкие, ассиметричные, подвижные
- Д) отеки «плотные»

6. ПЕРЕЧИСЛИТЕ ЛАБОРАТОРНЫЕ ПРИЗНАКИ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА:

- А) протеинурия 3,3 г/л
- Б) гиперкальциемия
- В) гиперлипидемия
- Г) гипоальбуминемия

7. ОГРАНИЧЕНИЕ СОЛИ, ЖИДКОСТИ, БЕЛКА В ДИЕТЕ БОЛЬНЫХ С ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТОМ ПОКАЗАНО ПРИ:

- А) олигоанурии
- Б) артериальной гипертензии
- В) отечном синдроме

8. АНТИБАКТЕРИАЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ БОЛЬНОМУ С ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТОМ НАЗНАЧАЕТСЯ:

- А) при стрептококковом гломерулонефрите
- Б) на фоне интеркуррентных инфекций при глюкокортикоидной и иммуносупрессивной терапии
- Г) при поддерживающем, прерывистом курсе преднизолона
- Д) при обострении воспаления в хронических очагах инфекции

9. ПОКАЗАНИЕМ К ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- А) гормончувствительный гломерулонефрит с нефротическим синдромом
- Б) гормонрезистентный гломерулонефрит частыми рецидивами*
- В) смешанная форма гломерулонефрита
- Г) гематурическая форма гломерулонефрита

10. ПЕРЕЧИСЛИТЕ ПРИЗНАКИ СНИЖЕНИЯ КЛУБОЧКОВОЙ ФИЛЬТРАЦИИ:

- А) глюкозурия
- Б) азотемия
- В) снижение клиренса креатинина
- Г) повышение клиренса креатинина
- Д) протеинурия

Ответы: 1 – АВ; 2 – АВВД; 3 – АВГ; 4 – АВВ; 5 – АВГ; 6 – АВГ; 7 – АВВ; 8 – АВД; 9 – БВГ; 10 – БВ.

4) Решить ситуационную задачу:

На приёме врача-педиатра участкового мать с девочкой 1 года 4 месяцев. Мать предъявляет жалобы на появление отёков у ребёнка на лице, конечностях, редкие мочеиспускания.

При расспросе выявлено, что 2 недели назад девочка перенесла ОРВИ.

Из анамнеза жизни: девочка от первой беременности, протекавшей с токсикозом II половины. Родилась в срок, с массой тела 3600 г. Раннее развитие без особенностей, несколько раз болела ОРВИ. У матери – хронический тонзиллит. Наследственность по патологии органов мочевой системы неотягощена.

Объективно: состояние средней тяжести, бледная, выраженные отёки на лице, конечностях, туловище. Масса тела – 14 кг, рост – 77 см. Температура тела – 37,5°C. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС – 104 удара в минуту. АД – 115/60 мм рт.ст.

Живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень выступает из-под края рёберной дуги на 3,5 см. Селезёнка не увеличена. Диурез: выпито жидкости накануне – 300 мл, выделено мочи – 150 мл. Моча пенится.

Общий анализ крови: лейкоциты – $18,6 \times 10^9$ /л, эритроциты – $4,43 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин – 117 г/л, тромбоциты – $220,0 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 5%, нейтрофилы – 74%, лимфоциты – 17%, моноциты – 4%, СОЭ – 37 мм/ч.

Общий анализ мочи: относительная плотность мочи – 1020, белок – 16,6 г/л, эритроциты – 0-1 в поле зрения, лейкоциты – 1-2 в поле зрения, цилиндры гиалиновые и зернистые – 2-3 в поле зрения.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Укажите, какие лабораторно-инструментальные исследования необходимы для подтверждения диагноза.
4. Укажите необходимость госпитализации в данной ситуации.
5. Какова тактика врача-педиатра участкового при организации специфической иммунопрофилактики у ребёнка, перенёвшего данное заболевание?

Ответ:

1. Острый гломерулонефрит, нефротический синдром.
2. Диагноз поставлен на основании отечного синдрома (отеки на лице, конечностях, туловище; уменьшение диуреза), мочевого синдрома (массивная протеинурия более 3 г/л, цилиндрурия), воспалительных изменений в ОАК.

3. Биохимическое исследование крови: уровень холестерина (характерно повышение), общий белок (гипопротеинемия), белковые фракции (диспротеинемия за счет гипоальбуминемии, гипер α_2 -глобулинемии). Суточная экскреция белка с мочой (характерна массивная протеинурия).

4. Учитывая острый период заболевания, выраженную клиническую симптоматику (отечный синдром), воспалительную активность (лейкоцитоз, увеличение СОЭ), массивную протеинурию (до 16,6 г/л в разовой моче), возраст пациента, данному ребёнку показана госпитализация в профильное нефрологическое отделение.

5. Вакцинация детей инактивированными вакцинами и анатоксинами - по индивидуальному графику в период полной клинико-лабораторной ремиссии (обязательное исследование клинического, биохимического анализов крови, общего анализа мочи, суточной протеинурии, оценка функции почек).

Вакцинация «живыми» вакцинами – по эпид. показаниям, после консультации врача-аллерголога-иммунолога (решается индивидуально с учетом прививочного анамнеза, сроков ремиссии).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Детская нефрология: руководство для врачей. Игнатова М.С. 2011.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 8.2: Инфекция мочевыводящих путей (семинар 4 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальному разделу детской нефрологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, классификации, диагностики, лечения и профилактики инфекции мочевыводящих путей (ИМВП); алгоритмам ведения и диспансерного наблюдения пациентов.

- Изучить клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2018.

- Закрепить практические навыки по алгоритмам ведения пациентов с инфекцией мочевыводящих путей.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения ИМВП.
- Алгоритмы ведения пациента с предполагаемой ИМВП.
- Направления первичной профилактики; порядок проведения профилактического лечения и диспансерного наблюдения.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения ИМВП; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии качества оказания медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию ИМВП у детей и подростков с позиций доказательной медицины.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения пациентов с ИМВП.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии ИМВП; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

- Термины и определения.
- Эпидемиология. Этиология и патогенез ИМВП.
- Кодирование по МКБ-10. Классификация.
- Диагностика: жалобы и анамнез, физикальное обследование, лабораторная и инструментальная диагностика.
- Дифференциальная диагностика острого цистита и острого пиелонефрита.
- Подходы к антибактериальной терапии. Осложнения.
- Показания к госпитализации.
- Исходы и прогноз.

Справочная информация по теме занятия:

Определения	
Инфекция мочевыводящих путей (ИМВП)	– рост бактерий в мочевом тракте.
Бактериурия	– присутствие бактерий в моче (более 10 ⁵ колоний-образующих единиц (КОЕ) в 1 мл мочи), выделенной из мочевого пузыря. Асимптоматической бактериурией называют бактериурию, обнаруженную при диспансерном или целенаправленном обследовании у ребенка без каких-либо жалоб и клинических симптомов заболевания мочевой системы.
Острый пиелонефрит	– воспалительное заболевание почечной паренхимы и лоханки, возникшее вследствие бактериальной инфекции.
Острый цистит	- воспалительное заболевание мочевого пузыря, бактериального происхождения.
Хронический пиелонефрит	– повреждение почек, проявляющееся фиброзом и деформацией чашечно-лоханочной системы, в результате повторных атак инфекции МВП. Как правило, возникает на фоне анатомических аномалий мочевыводящего тракта или обструкции.
Пузырно-мочеточниковый рефлюкс (ПМР)	– ретроградный ток мочи из мочевого пузыря в мочеточник.
Рефлюкс-нефропатия	- фокальный или диффузный склероз почечной паренхимы, первопричиной которого является пузырно-мочеточниковый рефлюкс, приводящий к внутрипочечному рефлюксу, повторным атакам пиелонефрита и склерозированию почечной ткани.
Уросепсис	- генерализованное неспецифическое инфекционное заболевание, развивающееся в результате проникновения из органов мочевой системы в кровеносное русло различных микроорганизмов и их токсинов.

Классификация ИМВП

1.	По наличию структурных аномалий мочевыводящих путей	<ul style="list-style-type: none"> • первичная - без наличия структурных аномалий мочевыводящих путей • вторичная - на фоне структурных аномалий мочевыводящих путей
	По локализации	<ul style="list-style-type: none"> • пиелонефрит (при поражении почечной паренхимы и лоханки) • цистит (при поражении мочевого пузыря) • инфекция мочевыводящих путей без установленной локализации
3.	По стадии	<ul style="list-style-type: none"> • Активная стадия • Стадия ремиссии

**Дифференциально-диагностические критерии
острого цистита и острого пиелонефрита**

Симптом	Цистит	Пиелонефрит
Повышение температуры более 38°С	Не характерно	Характерно
Интоксикация	Редко (у детей раннего	Характерно

	возраста)	
Дизурия	Характерно	Не характерно
Боли в животе/пояснице	Не характерно	Характерно
Лейкоцитоз (нейтрофильный)	Не характерно	Характерно
СОЭ	Не изменена	Увеличена
Протеинурия	Нет	Не большая
Гематурия	40-50%	20-30%
Макрогематурия	20-25%	Нет
Лейкоцитурия	Характерна	Характерна
Концентрационная функция почек	Сохранена	Снижена
Увеличение размеров почек (УЗИ)	Нет	Может быть
Утолщение стенки мочевого пузыря (УЗИ)	Может быть	Нет

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение тестовых заданий, ситуационных задач, отработка практических навыков (интерпретация результатов лабораторных и инструментальных методов исследования: развернутый анализ крови, анализ крови биохимический, общий анализ мочи, бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности возбудителя к антибиотикам, ультразвуковое исследование почек и мочевыводящих путей и др.).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ВОЗБУДИТЕЛЕМ ПРИ РАЗВИТИИ ОСТРОГО ПЕРВИЧНОГО ПИЕЛОНЕФРИТА ЯВЛЯЕТСЯ

- А) протей
- Б) клебсиелла
- В) кишечная палочка *
- Г) синегнойная палочка

2. ДЛЯ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА В АНАЛИЗЕ МОЧИ ХАРАКТЕРНА ЛЕЙКОЦИТУРИЯ _____ ХАРАКТЕРА

- А) нейтрофильного *
- Б) лимфоцитарного
- В) моноцитарного
- Г) эозинофильного

3. К РАННЕМУ ЛАБОРАТОРНОМУ ПРИЗНАКУ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА ОТНОСИТСЯ

- А) пиурия
- Б) микрогематурия
- В) цилиндрурия
- Г) бактериурия *

4. КАКОЕ СОЧЕТАНИЕ СИМПТОМОВ ПАТОГНОМОНИЧНО ДЛЯ ПИЕЛОНЕФРИТА?

- А) отеки + головная боль + протеинурия + гематурия
- Б) повышение температуры + отеки + протеинурия + гематурия
- В) повышение температуры + боли в животе + лимфоцитарная лейкоцитурия + бактериурия
- Г) повышение температуры + боли в животе + нейтрофильная лейкоцитурия + бактериурия *

5. КАКИМИ ДОЛЖНЫ БЫТЬ ПРАВИЛЬНЫЕ ДЕЙСТВИЯ В СЛУЧАЕ ОБНАРУЖЕНИЯ ЛЕЙКОЦИТУРИИ У ДЕВОЧКИ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОЙ ОРВИ?

- А) после исключения вульвовагинита направить в дневной стационар для детального обследования *
- Б) не придавать этому факту особого значения, так как моча собрана без предварительного туалета наружных половых органов

В) назначить фурадонин

Г) не придавать этому факту особого значения, расценив мочевого синдром как реакцию почек на инфекцию

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Назначьте и обоснуйте план дополнительного обследования. Какие результаты ожидаете получить?
3. Назовите показания к госпитализации детей с данной патологией.
4. Составьте план лечения данного ребёнка.
5. Определите тактику ведения детей с данной патологией.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка 5 лет заболела 2 дня назад, когда после переохлаждения повысилась температура тела до 37,5°C, появились боли в животе, частые болезненные мочеиспускания. На следующий день температура нормализовалась, однако сохранялись частые болезненные мочеиспускания.

Из анамнеза: неделю назад отмечался однократный эпизод жидкого стула. Респираторными инфекциями болеет 3-4 раза в год. Аллергологический, наследственный анамнез не отягощены. Привита по возрасту. Посещает детский сад.

Объективно: кожные покровы бледно-розовой окраски, чистые. Слизистая нёбных дужек, миндалин, задней стенки глотки розовая, влажная, язык у корня обложен белым налётом. В лёгких везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧДД – 24 в минуту. Тоны сердца звучные, ритмичные, ЧСС – 100 в минуту. Живот мягкий, умеренно болезненный в надлобковой области. Печень, селезёнка не пальпируются. Симптом Пастернацкого отрицательный. Стул оформленный, 1 раз в сутки. Мочеиспускания частые – каждые 20-30 минут, болезненные, моча жёлтая, мутная.

Общий анализ крови: эритроциты – $4,3 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 128 г/л, лейкоциты – $6,4 \times 10^9/л$, эозинофилы – 2%, палочкоядерные нейтрофилы – 2%, сегментоядерные нейтрофилы – 47%, лимфоциты – 43%, моноциты – 6%, СОЭ – 12 мм/ час

Общий анализ мочи: цвет – жёлтый, прозрачность – мутная, относительная плотность – 1012 г/л, белок – не обнаружен, лейкоциты – вне поля зрения, эритроциты – 3-5 в поле зрения, свежие, слизь – умеренное количество, соли – оксалаты небольшое количество, бактерии – много.

1. Инфекция мочевыводящих путей.

Диагноз «инфекция мочевыводящих путей (ИМВП)» выставлен на основании наличия у ребенка дизурического синдрома (поллакиурия, странгурия), развившегося после переохлаждения с минимальными симптомами интоксикации (лихорадка в пределах 37,5 °С в течение 1 суток). Локализация болей в животе заставляет думать об остром цистите.

2. Клинический анализ крови для оценки воспалительной активности. Для инфекции мочевыводящих путей, в отличие от пиелонефрита, не характерны изменения в виде лейкоцитоза, нейтрофилеза, увеличения СОЭ.

Клинический анализ мочи с подсчетом количества лейкоцитов, эритроцитов и определением нитритов (скрининговое исследование мочи на нитриты, которые образуются в результате восстановления бактериями нитратов в нитриты позволяет подтвердить бактериальную этиологию заболевания). Для инфекции мочевыводящих путей характерна различной степени выраженности лейкоцитурия, гематурия. Обязательно повторное исследование мочи по окончании терапии.

Бактериологическое исследование мочи - выделение причинно-значимого инфекционного агента. Наиболее частым возбудителем у детей является *Escherichia coli*.

УЗИ почек, мочевого пузыря позволяет дать оценку размерам почек, состоянию чашечно-лоханочной системы, объему и состоянию стенки мочевого пузыря, заподозрить наличие аномалий строения мочевой системы (расширение чашечно-лоханочной системы (ЧЛС), стеноз мочеточника, и др.), камней. Для цистита характерным является обнаружение утолщения слизистой и значительного количества «эхонегативной» взвеси. При остром цистите рентгеноурологическое

обследование не показано. Выявление аномалий развития при ультразвуковом обследовании диктует необходимость дальнейшего урологического обследования.

Консультация врача-гинеколога - у части детей причиной дизурических расстройств и лейкоцитурии является локальное воспаление гениталий, кроме того наличие вульвовагинита может быть подтверждение восходящего пути инфицирования мочевыводящих путей.

3. Дети раннего возраста (менее 2 лет).

Наличие симптомов интоксикации.

Отсутствие возможности осуществить оральную регидратацию при наличии признаков обезвоживания.

Бактериемия и сепсис.

Рецидивирующее течение ИМВП для исключения ее вторичного характера и подбора адекватного противорецидивного лечения.

4. Постельный режим на период выраженных дизурических явлений. Показаны общее согревание больного и местные тепловые процедуры.

Диета с исключением острых, пряных блюд и специй. Показаны молочно-растительные продукты, фрукты, богатые витаминами. Обильное питье (увеличение суточного объема жидкости на 50% от возрастной нормы). Эффективно применение морса из клюквы, брусники.

Антибактериальная терапия. Препаратом выбора является Амоксициллин + Клавулановая кислота 50 мг/кг/сут. (по Амоксициллину) продолжительностью 5 - 7 дней (учитывая первый эпизод ИМВП, при отсутствии данных об аномалии развития почек и мочевыводящих путей и нарушениях уродинамики более длительный прием антибактериальных препаратов не показан). При отсутствии выраженной интоксикации и сохранной способности ребенка получать препарат через рот целесообразен пероральный прием препарата с первых суток лечения. Кроме того, назначают препараты цефалоспоринового ряда II - III поколения (Цефиксим, Цефуросим аксетил, Цефтибутен).

5. Профилактика рецидивов ИМВП: регулярное опорожнение мочевого пузыря и кишечника, достаточное потребление жидкости, гигиена наружных половых органов. При повторении эпизодов инфекции МВП (более 2 эпизодов у девочек и более 1 - у мальчиков) рекомендуется проведение рентгенурологического обследования для исключения пузырно-мочеточникового рефлюкса и аномалий развития мочевыделительной системы. Исследование мочи при появлении лихорадки без катаральных изменений со стороны верхних дыхательных путей.

3) Задача для самостоятельного разбора на занятии

Девочка, 10 лет, поступила в центральную районную больницу с жалобами на частые, длительные, умеренной интенсивности боли в поясничной области, учащенное болезненное мочеиспускание, выделение мутной мочи.

Анамнез заболевания: впервые боли в поясничной области появились 4 года назад, сопровождались высокой лихорадкой, ознобом, дизурическими явлениями. В течение недели по назначению участкового врача девочка принимала фуразидин, после чего все явления исчезли. Не обследовалась. В последующем периодически наблюдались подъемы температуры с болями в пояснице на фоне ОРВИ. Последнее ухудшение в состоянии мама девочки связывает с переохлаждением.

Объективно: общее состояние ближе к среднетяжелому, самочувствие плохое. Температура 37,8 °С. Кожа чистая, бледная. ФР: масса тела - 29 кг, рост - 135 см. ЧД - 20 в минуту. В легких везикулярное дыхание. Границы сердца без патологии, тоны ритмичные, ясные, ЧСС - 72 в минуту. АД 110/75 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень у края реберной дуги. Симптом Пастернацкого отрицательный. Количество мочеиспусканий - 10-15 раз в сутки, моча мутная. Стул не нарушен.

ОАК: RBC - $4,0 \times 10^{12}/л$; Hgb - 120 г/л; WBC - $10,0 \times 10^{12}/л$; П/я - 10%; NEU - 64%; EOS - 4%; LYM - 22%; MON - 4%; СОЭ - 40 мм/ч.

ОАМ: удельный вес - 1005; белок - 0,33 г/л; LEU - до 40 в поле зрения; RBC выщелоченные и свежие - 3-4 в поле зрения; гиалиновые цилиндры - до 2 в поле зрения, бактерии - 1+.

В моче обнаружен *Staphylococcus epidermalis*, микробное число 10^5 КОЕ в 1 мл мочи, чувствительный к амоксициллину, гентамицину.

Креатинин крови - 80 мкмоль/л; общий белок - 62,5 г/л.

Вопросы:

1. Сформулируйте и обоснуйте диагноз.
2. Оцените ФР, физиологические параметры, ОАК, ОАМ. Назначьте необходимое дообследование. Показана ли консультация гинеколога?
3. Какое рентгеноурологическое обследование нужно провести и когда?
4. Назначьте лечение.
5. Составьте план наблюдения после выписки из стационара.

Ответ:

1. Хронический пиелонефрит (вторичный?), рецидивирующее течение, активная фаза, активность II степени, функция почек сохранена. Диагноз установлен на основании наличия системных признаков болезни: лихорадка, озноб, интоксикационный синдром; воспалительных изменений в ОАК; дизурических расстройств (учащенное болезненное мочеиспускание); болевого синдрома (боли в области проекции почек); мочевого синдрома. Наличие периодически возникающих указанных симптомов в течение 4 лет говорит о хроническом пиелонефрите, рецидивирующем течении.

2. ФР: рост ниже среднего (10-25 перц.), дефицит массы тела II степени (3-10 перц.), гармоничное (25-75 перц.). ЧД, ЧСС, АД соответствуют возрасту. В ОАК: лейкоцитоз, нейтрофильный сдвиг влево, ускоренное СОЭ; в анализах мочи: мутность, лей-коцитурия (до 40 в поле зрения), значимая бактериурия (10^5 КОЕ в 1мл мочи), снижение удельной плотности мочи (1005). *Дообследование*: уроцистограмма с активными лейкоцитами, повторить ОАМ, содержание мочевины, креатинина, калия, натрия, белков острой фазы, проба Зимницкого, суточная экскреция солей оксалатов и мочевой кислоты, УЗИ почек (лежа и стоя) и мочевого пузыря (до и после микции). Консультация гинеколога обязательна ввиду высокой вероятности вульвовагинита.

3. Микционная цистография и экскреторная урография в период ремиссии воспалительного процесса в мочевой системе.

4. Режим постельный, далее полупостельный и общий. Диетотерапия: в активную фазу «пульсирующая» методика приема кислых и щелочных продуктов, ограничение поступления продуктов, содержащих избыток белка и экстрактивных веществ; обильное питье: на 50% больше возрастной потребности в виде воды, натуральных морсов, некрепкого чая, компотов, столовых минеральных вод с соблюдением режима «регулярных мочеиспусканий» (через 2-3 ч) и дефекации. При дисметаболических нарушениях - соответствующая диета. Антибактериальная терапия: защищенные пенициллины (амоксциллин + клавулановая кислота) 50 тыс/кг в сутки внутрь 10-14 дней. Лекарственные препараты: коррекция дисбиоза, вторичной митохондриальной дисфункции (антиоксиданты, Димефосфон* и др.) и иммунной недостаточности [Лизоцим*, интерферон альфа-2b (Виферон*) и др.].

5. После выписки из стационара при рецидивирующем течении инфекции мочевых путей наблюдение в амбулаторных условиях педиатром и нефрологом до передачи во взрослую поликлинику вначале в IV группу, далее при ремиссии более 5 лет ребенок переходит в III группу диспансерного учета. Стол по М.И. Певзнеру № 5, с обильным питьем, применением «пульсирующей» методики приема кислых и щелочных продуктов. Вакцинация по индивидуальному календарю не ранее чем через 1 мес после обострения. Занятия физкультурой вначале в специальной группе А, далее в подготовительной группе, с коррекцией группы нефрологом (в зависимости от патологии, выявленной при рентгеноурологическом обследовании). *Первичная профилактика* - проведение общих мероприятий по формированию здорового образа жизни. *Вторичная профилактика* - санация хронических очагов инфекции, контроль состояния мочеполовых органов и промежности, правильное подмывание, профилактика запоров. Особого внимания требуют девочки с вульвовагинитом. *Третичная профилактика* состоит в проведении ренопротективной терапии препаратами ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента на ночь постоянно; предупреждения рецидивов инфекции назначением нитрофурантоина (1 мг/кг) или ко-тримоксазола (2 мг/кг по триметоприму, 10 мг/кг по сульфаметоксазолу) 1 раз на ночь в течение от 6 мес до 2 лет для уменьшения риска рецидивирования процесса и прогрессирования нефросклероза.

4. Задания для групповой работы

Задание № 1.

Оцените результат общего анализа мочи: мутная, желтый цвет; удельный вес - 1010; LEU - 10-15 в поле зрения; бактерии +.

Задание № 2.

Оцените результат общего анализа крови: эритроциты - $4,7 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин - 137 г/л, цв. пок. - 0,87, лейкоциты - $15,8 \times 10^9$ /л, эозинофилы - 0%, палочкоядерные - 13%, сегментоядерные - 66%, моноциты - 6%, лимфоциты - 15%, СОЭ - 27 мм/ч.

Задание № 3.

Оцените результат общего анализа мочи: кол-во - 80,0 мл, цвет - жёлтый, уд. вес. - 1,028, белок - 0,09 г/л, сахар - отр., лейкоциты - сплошь в п/зр, эритроциты - 0-1 в п/зр., соли мочевой кислоты - ед., бактерии - большое количество, слизь ++.

Задание № 4.

Оцените результат биохимического анализа крови: об. белок – 80 г/л, билирубин общий – 18,5 мкмоль/л, прямой – 2,7 мкмоль/л, АлТ – 22 Ед/л, АсТ – 29 Ед/л, щелочная фосфатаза – 150 ед/л.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Дайте определение острого пиелонефрита и хронического пиелонефрита.
2. Частота рецидивов ИМВП у мальчиков и девочек.
3. При какой степени лейкоцитурии и бактериурии при посеве мочи на стерильность диагноз инфекции мочевыводящих путей следует считать наиболее вероятным?
4. Проведите дифференциальную диагностику острого цистита и острого пиелонефрита.
5. Какую информацию может дать ультразвуковое исследование (УЗИ) почек и мочевого пузыря при подозрении на ИМВП?
6. С какой целью проводится микционная цистография?
7. Показания к проведению статической нефросцинтиграфии.
8. В каких случаях рекомендуется проводить экскреторную урографию, магнитно-резонансную урографию (МР-урографию)?

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ОСНОВНЫМ НАПРАВЛЕНИЕМ ЛЕЧЕНИЯ ПИЕЛОНЕФРИТА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ
А) диетотерапия
Б) антибактериальная терапия
В) спазмолитическая терапия
Г) диуретическая терапия
2. СНЯТИЕ С ДИСПАНСЕРНОГО УЧЕТА С ПЕРВИЧНЫМ ПИЕЛОНЕФРИТОМ ПРОВОДИТСЯ ЧЕРЕЗ _____ СТОЙКОЙ РЕМИССИИ
А) 1 год
Б) 2 года
В) 3 года
Г) 4 года
3. ХРОНИЧЕСКИЙ ПИЕЛОНЕФРИТ ДИАГНОСТИРУЕТСЯ ПРИ СОХРАНЕНИИ ПРИЗНАКОВ БОЛЕЗНИ В ТЕЧЕНИЕ __ МЕС. И БОЛЕЕ
А) 1
Б) 3
В) 4
Г) 6
4. ДИАГНОЗ ВТОРИЧНЫЙ ХРОНИЧЕСКИЙ ПИЕЛОНЕФРИТ ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ ПРОВЕДЕНИЕМ
А) внутривенной урографии
Б) ультразвукового исследования
В) микционной цистографии
Г) цистоскопии
5. ОБЩИЕ АНАЛИЗЫ МОЧИ ДЕТЯМ, СТРАДАЮЩИМ ХРОНИЧЕСКИМ ПИЕЛОНЕФРИТОМ, В ПЕРИОДЕ СТОЙКОЙ РЕМИССИИ ПРОВОДЯТ
А) ежегодно
Б) ежеквартально
В) ежемесячно
Г) еженедельно

Ответы: 1 – Б; 2 – В; 3 – Г; 4 – А; 5 – Б.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации. «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2018.

Дополнительная:

1. Детская нефрология: руководство для врачей. Игнатова М.С. 2011.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 8.2: Инфекция мочевыводящих путей (практическое занятие 12 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальному разделу детской нефрологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, классификации, диагностики, лечения и профилактики инфекции мочевыводящих путей (ИМВП); алгоритмам ведения и диспансерного наблюдения пациентов.
- Изучить клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2018.
- Закрепить практические навыки по алгоритмам ведения пациентов с инфекцией мочевыводящих путей.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения ИМВП.
- Алгоритмы ведения пациента с предполагаемой ИМВП.
- Направления первичной профилактики; порядок проведения профилактического лечения и диспансерного наблюдения.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения ИМВП; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии качества оказания медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Назначать терапию ИМВП у детей и подростков с позиций доказательной медицины.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.

- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения пациентов с ИМВП.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии ИМВП; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

- Формулировка диагнозов.
- Антибактериальная терапия ИМВП: выбор препарата, дозы, продолжительность терапии.
- Выявление и коррекция нарушений уродинамики.
- Алгоритмы ведения пациентов.
- Профилактика и диспансерное наблюдение.
- Критерии качества оказания медицинской помощи.

Справочная информация по теме занятия:

Примеры формулировки диагнозов:

1. Острый пиелонефрит, активная стадия. Функции почек сохранены.
2. Инфекция мочевыводящих путей, 1 эпизод, активная стадия. Функции почек сохранены.
3. Инфекция мочевыводящих путей, рецидивирующее течение, активная стадия. Функции почек сохранены.
4. Рефлюкс-нефропатия. Вторичный хронический пиелонефрит. Стадия ремиссии. Функции почек сохранены.
5. Острый цистит, активная стадия. Функции почек сохранены.

Спектр антибактериальных препаратов, применяемых для лечения ИМВП у амбулаторных больных (пероральное применение).

Препарат (МНН)	Код АТХ	Суточная доза**	Кратность приема (per os)
Амоксициллин +клавулановая кислота	J01CR02	50 мг/кг/сут (по амоксициллину)	2 раза в день
Цефиксим	J01DD08	8 мг/кг/сут	2 раза в день
Цефуроксим	J01DC02	50-75 мг/кг/сут	2 раза в день
Цефтибутен	J01DD14	9 мг/кг/сут	1 раз в день
Ко-тримоксазол	J01EE01	10мг/кг/сут (по сульфаметоксазолу)	2-4 раза в день
Фуразидин***	J01XE	3-5 мг/кг /сут	3-4 раза в день

**Следует помнить, что при снижении клиренса эндогенного креатинина менее 50 мл/мин доза препарата уменьшается вдвое!

***При ИМВП без лихорадки или цистите

Антибактериальные препараты для парентерального применения

Препарат	Код АТХ	Суточная доза**	Кратность приема
Амоксициллин +Клавулановая кислота	J01CR02	90 мг/кг/сут	3 раза в сутки
Цефтриаксон	J01DD04	50-80мг/кг/сут	1 раз в сутки
Цефотаксим	J01DD01	150мг/кг/сут	2-4 раза в сутки
Цефазолин	J01DB04	50 мг/кг/сут	3 раза в сутки

***Следует помнить, что при снижении скорости клубочковой фильтрации менее 50 мл/мин доза препарата уменьшается вдвое!*

Комментарии: Как препараты резерва, а также для комбинированной терапии при уросепсисе могут быть использованы аминогликозиды (амикацин 20 мг/кг/сут 1 раз в день, тобрамицин 5 мг/кг/сут 3 раза в день, гентамицин 5-7,5 мг/кг/сут 3 раза в день), карбапенемы. При псевдомонадной инфекции - тикарциллин/клавуланат (250 мг/кг/сут) или цефтазидим (100 мг/кг/сут) + тобрамицин (6 мг/кг/сут), в особо рефрактерных случаях – фторхинолоны (применение у детей - по решению врачебной комиссии медицинской организации, с одобрения Локального этического комитета медицинской организации (при его наличии), при получении информированного согласия родителей/законных представителей и ребенка в возрасте старше 14 лет). Эффективность лечения оценивают через 24-48 часов по клиническим признакам и результатам исследования мочи. При неэффективности лечения следует заподозрить анатомические дефекты или абсцесс почки.

Препараты, применяемые для длительной антимикробной профилактики

Препарат	Код АТХ	Суточная доза	Кратность приема
Фуразидин	J01XE	1 мг/кг	Однократно на ночь
Ко-тримоксазол	J01EE01	2 мг/кг (по сульфаметоксазолу)	Однократно на ночь

Ведение пациентов

- При повторении эпизодов ИМВП более 2 эпизодов у девочек и более 1 – у мальчиков, рекомендуется проведение обследования для исключения ПМР.

Комментарий: В первые 3 месяца наблюдения при остром пиелонефрите и после рецидива ИМВП общий анализ мочи проводится 1 раз в 10 дней в течение 6 мес.; в течение 1-3-х лет – ежемесячно.

Посев мочи проводится при появлении лейкоцитурии более 10 в п/зр и/или при немотивированных подъемах температуры без катаральных явлений.

Проба мочи по Зимницкому, определение уровня креатинина крови проводят 1 раз в год.

Ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря – 1 раз в год.

Повторное инструментальное обследование (цистография, радиоизотопная нефросцинтиграфия) проводят 1 раз в 1-2 года при хроническом пиелонефрите с частыми обострениями и установленным ПМР.

Вакцинация в рамках Национального календаря прививок в период ремиссии ИМВП.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение тестовых заданий,

ситуационных задач, отработка практических навыков (интерпретация результатов лабораторных и инструментальных методов исследования: развернутый анализ крови, анализ крови биохимический, общий анализ мочи, бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности возбудителя к антибиотикам, ультразвуковое исследование почек и мочевыводящих путей, выбор и расчет доз пероральных и парентеральных антибактериальных препаратов др.).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПРИ ДИСПАНСЕРНОМ НАБЛЮДЕНИИ ЗА ДЕТЬМИ С ХРОНИЧЕСКИМ ПИЕЛОНЕФРИТОМ ОБЯЗАТЕЛЬНО ПРОВЕДЕНИЕ

- А) ультразвукового исследования почек 1 раз в 6 месяцев *
- Б) рентгенографии органов грудной клетки
- В) общего анализа крови 1 раз в 2 недели
- Г) гормонального анализа крови

2. ПОКАЗАНИЕМ К ПРОВЕДЕНИЮ МИКЦИОННОЙ ЦИСТОГРАФИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) подозрение на наличие пузырно-мочеточникового рефлюкса по данным УЗИ *
- Б) нарушение функционального состояния почек
- В) подозрение на наличие аномалий развития мочевого пузыря и уретры
- Г) учащенное болезненное мочеиспускание

3. ПРИ НАРУШЕНИИ ПАССАЖА МОЧИ ПИЕЛОНЕФРИТ СЧИТАЕТСЯ:

- А) необструктивным
- Б) обструктивным*

4. ПРЕПАРАТАМИ ВЫБОРА У БОЛЬНЫХ ОСТРЫМ ПИЕЛОНЕФРИТОМ СРЕДНЕЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ЯВЛЯЮТСЯ:

- А) защищенные аминопенициллины per os*
- Б) цефалоспорины III поколения парентерально
- В) цефалоспорины IV поколения парентерально
- Г) уросептики per os

5. РЕНТГЕНО-КОНТРАСТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ РЕБЕНКУ С ИНФЕКЦИЕЙ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ ЦЕЛЕСООБРАЗНО ПРОВОДИТЬ:

- А) на высоте активности воспалительного процесса
- Б) при стихании воспалительного процесса*
- В) при улучшении самочувствия
- Г) при нормализации температуры

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте выставленный Вами диагноз.
3. Составьте план дополнительного обследования больного.
4. Какое лечение необходимо назначить больному?
5. Какова продолжительность и схема диспансерного наблюдения на участке?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

На приеме мальчик 13 лет с жалобами на повышение температуры тела, боли в животе, тошноту, однократную рвоту.

Из анамнеза. Ребёнок от I беременности, протекавшей на фоне токсикоза в I триместре, нефропатии беременных, срочных физиологических родов. Масса при рождении – 3200 г, рост – 52 см. Развивался соответственно возрасту. Привит по календарю. Посещает спортивную секцию футбола. Болен третий день. Накануне заболевания тренировался в холодную погоду на улице.

Заболевание началось остро с повышения температуры, на второй день присоединились боли в животе, тошнота. Лечились самостоятельно – жаропонижающие препараты, без эффекта.

Объективно. Состояние средней тяжести. Температура тела – 38,4°C. Кожные покровы чистые с мраморным рисунком, горячие на ощупь, на щеках яркий румянец, выражены «тени» под глазами. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Периферические лимфатические узлы (подчелюстные, подмышечные, паховые) – 0,7 см, единичные, плотно-эластической консистенции, кожа над ними не изменена. Зев розовый. Язык у корня обложен неплотным налётом белого цвета. Над лёгкими перкуторно ясный лёгочный звук. Аускультативно: везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧДД – 28 в 1 минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца средней звучности, ритм сохранён, на верхушке – короткий систолический шум дующего тембра. ЧСС – 92 в 1 минуту. Живот умеренно вздут. Отмечается умеренно выраженная болезненность в области левого подреберья. Печень не пальпируется. Пузырные симптомы (Мэрфи, Кера, Ортнера) слабо положительные, остальные отрицательные. Область почек на глаз не изменена. Симптом поколачивания положительный слева. Стул за сутки 1 раз, оформленный, без патологических примесей. Мочеиспускание 7 раз в сутки, безболезненное, средними порциями. Очаговой неврологической симптоматики нет.

Общий анализ крови: эритроциты – $4,7 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин – 137 г/л, цв. пок. – 0,87, лейкоциты – $15,8 \times 10^9$ /л, эозинофилы – 0%, палочкоядерные – 13%, сегментоядерные – 66%, моноциты – 6%, лимфоциты – 15%, СОЭ – 27 мм/ч.

Биохимический анализ крови: об. белок – 80 г/л, билирубин общий – 18,5 мкмоль/л, прямой – 2,7 мкмоль/л, АлТ – 22 Ед/л, АсТ – 29 Ед/л, щелочная фосфатаза – 150 ед/л.

Общий анализ мочи: кол-во – 80,0 мл, цвет – жёлтый, уд. вес. – 1,028, белок – 0,09 г/л, сахар – отр., лейкоциты – сплошь в п/зр, эритроциты – 0-1 в п/зр., соли мочевой кислоты – ед., бактерии – большое количество, слизь ++.

УЗИ внутренних органов. Печень не выступает из-под края рёберной дуги, эхоструктура паренхимы однородная, сосудистый рисунок сохранён. Желчный пузырь – 72×14 мм (норма – 52×13 мм), деформирован, стенки тонкие, содержимое неоднородное. Поджелудочная железа: размеры – головка 10 мм×10 мм×13 мм (норма), контур ровный, чёткий, эхоструктура паренхимы однородная. Селезёнка: без видимой патологии. Почки: расположение типичное, подвижность сохранена, контуры ровные, чёткие, левая – 125×50 мм (норма – 95×37 мм) паренхима не истончена – 20 мм, правая – 98×36 мм (норма – 94×38 мм), паренхима не истончена – 22 мм, эхоструктура паренхимы однородная, слева лоханка расширена. Мочеточники не визуализируются. Мочевой пузырь: симметрия сохранена, стенка не утолщена, содержимое без осадка.

1. Основной: «пиелонефрит, активная фаза, острое течение». Сопутствующий: «дисфункция билиарного тракта».

2. Диагноз «пиелонефрит, активная фаза, острое течение» выставлен на основании жалоб (повышение температуры тела, боли в животе, тошноту, однократную рвоту); данных анамнеза (заболевание началось остро, после переохлаждения); данных объективного осмотра (выражены симптомы интоксикации - температура тела 38,4 °С, мраморный рисунок кожи, выражены «тени» под глазами; живот при пальпации болезненный в левом подреберье, симптом поколачивания положительный слева); данных параклинического обследования (в общем анализе крови - лейкоцитоз, нейтрофилез, палочкоядерный сдвиг, ускоренное СОЭ; результатов УЗИ внутренних органов - увеличение размеров левой почки, расширение и слоистость лоханки слева, подозрение на удвоение левой почки).

Диагноз «дисфункция билиарного тракта» выставлен на основании данных объективного осмотра (положительные пузырьные симптомы), результатов параклинического исследования (на УЗИ внутренних органов деформация, увеличение размеров, тонкие стенки, неоднородное содержимое желчного пузыря).

3. Для подтверждения и уточнения диагноза «пиелонефрит, активная фаза, острое течение» ребенку необходимо дополнительно провести:

биохимический анализ крови (протеинограмма, креатинин, мочеви́на, электролиты);
определение скорости клубочковой фильтрации и канальцевой реабсорбции (проба Реберга);

анализ мочи по Нечипоренко;

анализ мочи по Зимницкому;

анализ мочи на суточный белок

посев мочи на стерильность, степень бактериурии, антибиотикочувствительность.

После стихания процесса:

экскреторная урография;

микционная цистоуретрография.

Для подтверждения диагноза «дисфункция билиарного тракта» ребенку необходимо дополнительно провести:

копрограмма;

УЗИ поджелудочной железы, желчного пузыря с определением его функции.

4. Лечение пиелонефрита:

госпитализация (выраженный интоксикационный синдром, сопутствующая патология);

постельный режим;

стол № 5, обильное питье;

антибиотикотерапия длительностью 10-14 дней препараты выбора - защищенные пенициллины (Амоксициллин+Клавулоновая кислота – 60-90 мг/кг/сут.) внутрь, при непереносимости – цефалоспорины II-III поколения;

пробиотики (по показаниям).

После стихания процесса (с 11 дня терапии):

уросептики (Фурагин, Фурамаг), 4 недели;

витамин В6, Магне В6.

Для лечения дисфункции билиарного тракта:

желчегонные препараты (препараты урсохолодксовой кислоты).

5. Продолжительность диспансерного наблюдения за ребенком, перенесшим острый пиелонефрит - 5 лет.

Кратность наблюдения врача-педиатра участкового - 1 раз в месяц в течение первых 6 месяцев, далее 1 раз в 3 месяца в течение 6 месяцев, далее 1 раз в 6 месяцев; врача-нефролога - 1 раз в 12 месяцев, и по показаниям; врача-стоматолога детского и врача-оториноларинголога - 2 раза в год.

Анализ мочи - 1 раз в 10 дней 3 месяца, далее 1 раз в месяц в течение года, затем 1 раз в 3 месяца и при интеркуррентных заболеваниях;

посевы на флору - при появлении лейкоцитурии более 10 в поле зрения и/или немотивированном подъеме температуры без катаральных явлений;

анализы по Нечипоренко - перед каждым осмотром врачом-педиатром участковым;

биохимический анализ крови (креатинин, мочеви́на) - 1 раз в 6 мес.;

проба по Зимницкому, определение клиренса эндогенного креатинина - 1 раз в год;

УЗИ почек и мочевого пузыря - 1 раз в год.

3) Задача для самостоятельного разбора на занятии

Девочка, 13 лет, на диспансерном приеме у участкового педиатра.

Анамнез заболевания: в возрасте 3 лет оперирована по поводу активно-пассивного моче-точечного рефлюкса IV степени, справа. Регулярно наблюдается у нефролога и уролога. В течение последнего года периодически отмечаются подъемы АД до 140- 150/70-90 мм рт.ст., беспокоят головные боли, повышенная утомляемость. В анализах мочи отмечается тенденция к гипостенурии. На УЗИ почек - уменьшение размеров правой почки по сравнению с возрастной нормой, истончение коркового слоя.

Объективно: состояние средней тяжести. Правильного телосложения, пониженного питания. ФР: масса - 36 кг, рост - 130 см. АД 150/90 мм рт.ст. на обеих руках. Кожа и слизистые чистые, под глазами синева. ПЖК снижена, отеков нет. ЧД - 16 в минуту. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ЧСС - 82 в минуту. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, печень - у края реберной дуги. Симптом поколачивания - положительный справа, почки не пальпируются. Мочится обильно, диурез - 1400 мл (выпила 1200 мл), стул 1 раз без патологических примесей. ОАМ: мутная, желтый цвет; удельный вес - 1010; LEU - 10-15 в поле зрения; бактерии +.

Вопросы

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Каков план дальнейшего дополнительного обследования?
3. Проведите оценку ФР, АД и других физиологических параметров.
4. Опишите тактику дальнейшего ведения ребенка. Обоснуйте выбор медикаментозной терапии, выпишите рецепты.
5. Опишите план диспансерного наблюдения ребенка. Тактику проведения вакцинации.

Ответ:

1. Рефлюкс-нефропатия. Хронический вторичный пиелонефрит, активная фаза, активность I-II степени, нарушение функции почек, тубулярный тип. Хроническая болезнь почек, 1 стадии. Предварительный диагноз поставлен на основании анамнеза (в 3 года оперирована по поводу пузырно-мочеточникового рефлюкса; уменьшены размеры правой почки; периодические подъемы АД до 150/90 мм рт.ст.) и выделенных синдромов: общего инфекционно-токсического (слабость, вялость, повышенная утомляемость); мочевого (моча мутная, удельный вес - 1010, протеинолейкоцито- и бактериурия, гипостенурия), умеренного болевого (+ симптом Пастернацкого справа), гипертензионного.

2. ОАК, биохимический анализ крови (креатинин с расчетом скорости клубочковой фильтрации по формуле Шварца, мочевины); ОАМ, посев мочи (степень бактериурии и антибиотикограмма), суточный белок мочи, проба по Зимницкому, контроль диуреза, ритм и объем спонтанных мочеиспусканий, суточное измерение АД, УЗИ и доплерография почек, УЗИ мочевого пузыря до и после микции.

3. Масса тела - 36 кг в 13 лет соответствует 3-10 перц., рост - 130 см - менее 3 перц., масса по росту - более 97 перц. Заключение по ФР: рост очень низкий, дефицит массы тела II степени, ФР резко дисгармоничное. ЧД и ЧСС соответствуют возрастной норме. Оценка АД = 150/90 мм рт.ст. - более 95 перц. - артериальная гипертензия.

4. Госпитализация в специализированное нефрологическое отделение для проведения пробы Реберга, микционной цистоуретрографии (при стихании воспалительного процесса в мочевой системе), экскреторной урографии, радиоизотопного исследования почек. На острый период, 5-7 дней, полупостельный режим. Диетотерапия: в активную фазу «пульсирующая» методика приема кислых и щелочных продуктов, ограничение поступления продуктов, содержащих избыток белка и экстрактивных веществ; обильное питье: на 50% больше возрастной потребности в виде воды, натуральных морсов, некрепкого чая, компотов, столовых минеральных вод с соблюдением режима «регулярных мочеиспусканий» (через 2-3 ч) и дефекации. Стол по М.И. Певзнеру № 5: белки - 90, жиры - 90, углеводы - 300 г/сут, 2350 ккал/сут с ограничением соли до 3-4 г в сутки (гипертензия). Антибактериальная (строго по чувствительности) терапия, патогенетическая: антиоксиданты (витамины Е и С), коррекция вторичной митохондриальной дисфункции [Янтавит*, митафин, карнитин, тиоктовая кислота (Липоевая кислота*) и др.], нефропротекторы [эналаприл (Энап*)]. *Противомикробная терапия* проводится не менее 4 нед со сменой препарата каждые 7-10 дней. Препаратами выбора являются «защищенные» пенициллины (амоксциллин + клавулановая кислота), цефалоспорины 2-3-го поколения. Уросептические средства: фуразидин (Фурамаг*), ни-трофурантоин, ко-тримоксазол (Бактрим*), налидиксовая кислота (Неграм*), оксолиновая кислота (Грамурин*), нитроксалин. Цефалоспорины:

Rp.: Pulv. Cefuroximi 1,5

D.t.d. N10 inflac

S.: В/м 3,6 г разделить на 4 приема (100 мг/кг), курс 10 дней.

Препараты налидиксиновой кислоты:

Rp.: Caps. Nevigramoni 0,5

D.t.d. N 10

S.: Внутрь по 1/2 капсулы 3 раза в сутки (60 мг/кг), курс 10 дней.

Нитрофураны:

Rp.: Tabl. Furazidini 0,05

D.t.d. N 30

S.: Внутрь по 1 таблетке (5 мг/кг) в 3 приема, курс 7 дней.

5. Диспансерное наблюдение: находится в IV группе диспансерного учета после выписки из стационара: осмотр педиатром 1 раз в 2 нед; нефрологом - 1 раз в месяц, далее 1 раз в 3-6 мес. Длительность наблюдения до 18-летнего возраста - 1-2 раза в год. Из исследований: ОАМ - 1 раз в месяц при интеркуррентных заболеваниях; биохимическое исследование крови (креатинин, расчет скорости клубочковой фильтрации, общий белок и фракции), суточный белок мочи - 1 раз в 3-6 мес; УЗИ и доплерография почек - 1 раз в полгода; проба по Зимницкому - 1 раз в 3 мес, контроль диуреза, АД постоянно, суточное мониторирование АД для определения циркадного ритма АД - 1 раз в 3

мес. *Вторичная профилактика* предусматривает санацию хронических очагов инфекции, контроль состояния мочеполовых органов и промежности, правильное подмывание, профилактику запоров. *Третичная профилактика* состоит в проведении ренопротективной терапии препаратами ингибиторов ангиотензин-превращающего ферментана ночь постоянно; предупреждении рецидивов инфекции назначением нитрофурантоина 1 мг/кг или ко-тримоксазола (2 мг/кг по триметоприму, 10 мг/кг по сульфаметоксазолу) 1 раз на ночь в течение 6 мес с продолжением до 2 лет для уменьшения риска рецидивирования процесса и прогрессирования нефросклероза. Больная продолжает оставаться на диете № 5 с обильным питьем, применением «пульсирующей» методики приема кислых и щелочных продуктов, методик коррекции дисбиоза, вторичной митохондриальной дисфункции (антиоксиданты, Димефосфон* и др.) и иммунной недостаточности [Лизоцим*, интерферон альфа-2b (Виферон*) и др.]. Может использоваться фитотерапия по 2 нед каждого месяца с противовоспалительным эффектом: зверобой, ромашка, мать-и-мачеха; с мочегонным действием: листья брусники, толокнянка, березовые почки, крапива; улучшающие регенерацию: почечный чай, мята, зверобой, корень солодки. Физиолечение - электрофорез 1% раствора нитрофурантоина. Вакцинация по возрасту: в 14 лет - против полиомиелита [оральная (живая) полиомиелитная вакцина], краснухи; в 16 лет - против гепатита В, ревакцинация каждые 10 лет; в 18 лет - АДС, ревакцинация каждые 10 лет.

4. Задания для групповой работы: клинический разбор тематических больных в профильном отделении КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница».

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Антибиотики выбора при ИМВП?
2. Доза Амо/Клавуланата при ИМВП?
3. Как корректируется доза АБП при снижении клиренса эндогенного креатинина менее 50 мл/мин?
4. Продолжительность антимикробной профилактики при ПМР и рецидивирующей ИМВП?
5. Показания для назначения парентеральных АБП при ИМВП?
6. Какие АБП могут быть назначены при уросепсисе как препараты резерва?
7. Длительность антибактериальной терапии при остром пиелонефрите?
8. Длительность антибактериальной терапии при остром цистите?
9. Мероприятия первичной и вторичной профилактики ИМВП?
10. Препараты, применяемые для длительной антимикробной профилактики ИМВП?
11. Возможные осложнения ИМВП?
12. Показания к проведению обследования для исключения ПМР?

3) *Решить ситуационную задачу:*

Девочка, 6 лет, госпитализирована для обследования по поводу патологических изменений мочи.

Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания на ранних сроках и лейкоцитурией (хронический пиелонефрит в анамнезе). Родилась в срок с массой тела 3500 г, длиной 52 см. В течение первых 2 лет жизни наблюдалась неврологом с диагнозом: перинатальная энцефалопатия, гипертензионно-гидро-цефальный синдром. На естественном вскармливании до 6 мес. До 3 лет воспитывалась дома, переносила редкие ОРВИ в легкой форме. С начала посещения детского сада, отмечены частые «простудные» заболевания (до 5-6 раз в год). С этого же времени периодически стали беспокоить учащенное дневное мочеиспускание, эпизоды неудерживания мочи днем и ночью. Иногда боли внизу живота при мочеиспускании. При этом эпизоды дизурии всегда сопровождалась подъемом температуры тела до 37,5 °С с незначительным изменением в общем состоянии ребенка. Лечилась в 4 и 5 лет по поводу вульвовагинита. В амбулаторных условиях в ОАМ периодически обнаруживались WBC до 40-50 в поле зрения, при отсутствии белка и RBC. По поводу указанных симптомов не обследовалась, лечение в амбулаторных условиях проводилось родителями домашними средствами (теплые ванночки, отвар толокнянки).

Объективно: состояние ребенка средней тяжести. Правильного телосложения, пониженного питания. ФР: масса - 17 кг, рост - 100 см. АД 100/50 мм рт.ст. на обеих руках. Кожа и слизистые чистые, под глазами синева. ПЖК снижена, отеков нет. Дыхание в легких везикулярное, ЧД - 22 в минуту. Тоны сердца ритмичные, ЧСС - 86 в минуту. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон, почки не пальпируются. Мочится достаточно, диурез - примерно 1000 мл, стул 1 раз без патологических примесей. При осмотре промежности выявлена гиперемия половых губ, бело-желтые выделения.

Вопросы

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Перечислите лабораторные и инструментальные исследования, которые необходимо провести в первую очередь и какие нужно планировать. Назовите нормативы бактериальной обсемененности мочи у детей различного возраста.
3. Расскажите о современном подходе к назначению микционной цистоуретрографии.
4. Назовите уропатоген, являющийся причиной данного заболевания. Перечислите факторы, предрасполагающие к развитию заболевания у ребенка.
5. Назначьте лечение.

Ответ:

1. Инфекция мочевых путей, хронический цистит, хронический вульвовагинит. Пузырно-мочеточниковый рефлюкс? Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря. Врожденный порок развития мочевой системы?

2. ОАМ, ОАК, посев мочи (степень бактериурии и антибиоти-кограмма), УЗИ почек и мочевого пузыря до и после микции, микционная цистоуретрография, биохимический анализ крови (уровень креатинина с расчетом скорости клубочковой фильтрации по формуле Шварца и мочевины). *Планировать:* урофлоуметрию, цистометрию, реакцию пассивной гемагглютинации с аутоштаммами микробов или показатель общего энтеробактериального антигена, бактерий, покрытых антителами (БПА-тест), мочу на уровень β_2 -микропротеинурии, пробу по Зимницкому. Из инструментальных методов: экскреторную урографию, МРТ. Необходима консультация детского гинеколога, ЛОР-врача. *Нормативы бактериальной обсемененности мочи:* бактериурия свыше 10^5 колониеобразующих единиц микроорганизмов в 1 мл мочи, полученной при свободном мочеиспускании из «средней» струи в стерильную емкость; 10^4 ($10\ 000$) и более микробных тел/мл мочи, собранной с помощью катетера; любое число колоний в 1 мл мочи, полученной при надлобковой пункции мочевого пузыря; 50 000 микробных тел в 1 мл - для детей 1-го года жизни *E. coli*, 10 000 микробных тел/мл *Proteus vulgaris*.

3. Микционная цистоуретрография проводится всем *детям до 2 лет* через 2 месяца после эпизода заболевания. Необходимость такого жесткого подхода обусловлена высокой частотой пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей раннего возраста с инфекцией мочевой системы. *Детям старше 2 лет* она назначается, если при проведении УЗИ почек выявлена дилатация собирательной системы; *детям старшего возраста* - вне зависимости от данных УЗИ, но с рецидивирующей инфекцией мочевых путей, а также удвоением собирательной системы почки (даже без признаков ее дилатации), энурезом. Рецидивирующее течение рассматривается, если эпизоды заболевания наблюдаются в числе больше 2 в течение 6 мес и больше 3 в течение года.

4. В течение длительного периода наблюдений была достоверно установлена ведущая роль бактерий семейства *Enterobacteriaceae* в развитии микробно-воспалительного процесса в мочеполовой системе, причем 60-80% случаев приходится на долю *E. coli*, реже определяются протей, стафилококк, энтерококк, синегнойная палочка и различные их ассоциации. *Факторы, предрасполагающие к развитию заболевания:* отягощенность наследственного анамнеза (пиелонефрит у мамы с обострением во время беременности), патология течения беременности; ребенок относится к группе часто болеющих детей.

5. Режим общий. Диетотерапия: «пульсирующая» методика приема кислых и щелочных продуктов, ограничение поступления продуктов, содержащих избыток белка и экстрактивных веществ; обильное питье: на 50% больше возрастной потребности в виде воды, натуральных морсов, некрепкого чая, компотов, столовых минеральных вод с соблюдением режима «регулярных мочеиспусканий» (через 2-3 ч) и дефекации. Антибактериальная терапия не назначается до получения лабораторных показателей мочи и крови. Гигиена промежности.

4) *Задание: разработайте алгоритм ведения пациента с предполагаемой инфекцией мочевыводящих путей.*

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации. «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2018.

Дополнительная:

1. Детская нефрология: руководство для врачей. Игнатова М.С. 2011.

Тема 8.3: Наследственные тубулопатии (семинар 4 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальному разделу детской нефрологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, классификации, диагностики, лечения наследственных тубулопатий, алгоритмам ведения и диспансерного наблюдения пациентов.
- Изучить клинические рекомендации «Тубулопатии у детей». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2016.
- Закрепить практические навыки по алгоритмам ведения пациентов с тубулопатиями.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения тубулопатий.
- Алгоритмы ведения пациентов с наследственными тубулопатиями.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения тубулопатий; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии качества оказания медицинской помощи.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей к узким специалистам и на госпитализацию.
- Проводить терапию тубулопатий у детей и подростков с позиций доказательной медицины.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с тубулопатиями.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана лечения и диспансерного наблюдения пациентов с наследственными тубулопатиями.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии тубулопатий; оценкой качества оказания медицинской помощи.

- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Наследственные тубулопатии:

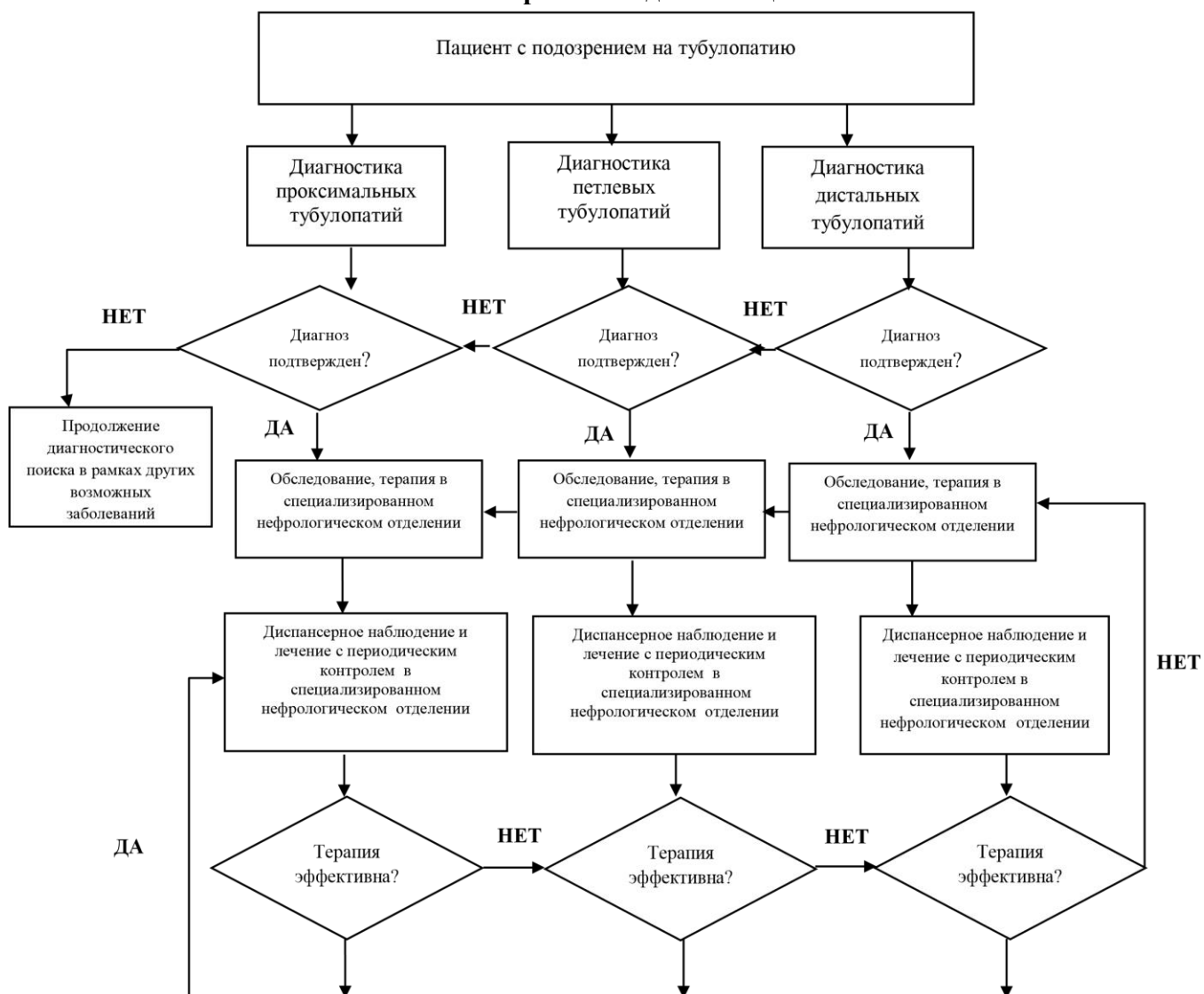
- Определение.
- Этиология и патогенез. Эпидемиология.
- Классификация. Проксимальные, петлевые и дистальные тубулопатии.
- Диагностика (жалобы и анамнез, лабораторная, инструментальная и иная диагностика).

Лечение (консервативное, хирургическое).

- Ведение пациентов.
- Осложнения. Исходы. Прогноз.

Справочная информация по теме занятия:

Алгоритмы ведения пациента



Классификация тубулопатий по локализации транспортного дефекта

1.	Проксимальные тубулопатии	Гипофосфатемический рахит Проксимальный РТА Синдром Фанкони, Ренальная глюкозурия
----	----------------------------------	--

2.	Петлевые тубулопатии	Синдром Барттера (неонатальный и классический синдром Барттера)
3.	Дистальные тубулопатии	Синдром Гительмана Дистальный РТА Псевдогипоальдостеронизм Нефрогенный несахарный диабет Синдром Лиддла

Диагностические критерии FGF23-зависимых форм гипофосфатемического рахита

Показатель	Х-ГФР
Фосфор сыворотки	Ниже нормы (гипофосфатемия)
Экскреция фосфатов с мочой	Выше нормы (фракционная экскреция > 15%)
Кальций сыворотки	Норма
Экскреция кальция с мочой	Норма
Экскреция белка с мочой	Норма
Экскреция аминокислот с мочой	Норма
Экскреция глюкозы с мочой	Норма
1,25(OH) ₂ D ₃	Ниже нормы/норма
25(OH)D ₃	Норма
Паратгормон	Норма/незначительно повышен
КЩС	Отсутствие метаболического ацидоза

Критерии качества оказания медицинской помощи.

№	Критерий	Уровень доказательств и убедительности рекомендаций – низкий (консенсус экспертов - D)
1	Выполнено исследование кислотно-щелочного состояния крови	D
2	Выполнено исследование биохимического анализа крови (калий, натрий, хлориды, кальций, фосфор, креатинин, глюкоза)	D
3	Выполнено исследование общего анализа мочи (глюкоза, белок)	D
4	Выполнено исследование биохимического анализа мочи (глюкоза, фосфаты, кальций, белок)	D
5	Выполнено исследование рН свежевыпущенной мочи	D
6	Выполнено УЗИ почек	D
7	Выполнено измерение артериального давления	D

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов лабораторных и инструментальных методов исследования, функциональных проб и тестов).

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Каков план дополнительного обследования?

3. В консультации каких специалистов нуждается ребенок?
4. Опишите тактику ведения ребенка. Обоснуйте лечение с выбором медикаментозной терапии.
5. Нуждается ли ребенок в диспансерном наблюдении? Опишите план дальнейшего наблюдения, профессиональной ориентации. Каков прогноз?

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

Девочка, 15 лет. На приеме у участкового врача с жалобами на сильные приступообразные боли в поясничной области, боли при мочеиспускании.

Анамнез заболевания: в течение 5 лет страдает дисметаболической нефропатией; обследована в стационаре, выявлена оксалатно-кальциевая кристаллурия. Рекомендованную диету соблюдала эпизодически, терапия проводилась нерегулярно. Наследственность отягощена: у матери ожирение II степени, хронический пиелонефрит, у бабушки по линии матери - желчнокаменная болезнь, гипертоническая болезнь.

Объективно: общее состояние средней степени тяжести, беспокойная, не может принять удобную позу, возбуждена. Кожа бледная, легкая пастозность лица. Миндалины увеличены до II степени, задняя стенка глотки розовая. Есть кариозные зубы. ЧД - 18 в минуту. Дыхание в легких везикулярное. Сердечная деятельность удовлетворительная, ЧСС - 100 в минуту, тоны ясные, ритм правильный. АД - 125/70 мм рт.ст. Живот мягкий, печень - у края реберной дуги, селезенка и почки не пальпируются. Выраженная болезненность в поясничной области, симптом поколачивания резко положительный с обеих сторон. Моча мутная, ярко-желтая. Стул оформленный, регулярный.

1. Дисметаболическая нефропатия, оксалатно-кальциевая кристаллурия, фаза декомпенсации. Мочекаменная болезнь, почечная колика. Острый цистит.

Диагноз поставлен на основании выявленных *синдромов*: болевого (жалобы на приступообразные боли в поясничной области, возбуждение, беспокойство, не может принять удобную позу; при пальпации выраженная болезненность в поясничной области, симптом поколачивания положительный); дизурического (боли при мочеиспускании); отека (легкая пастозность лица в результате возможного нарушения уродинамики вследствие обструкции мочевых путей камнем); мочевого (мутная моча), а также *сведений из анамнеза*: ребенок в течение 5 лет страдает дисметаболической нефропатией, в стационаре выявлена оксалатно-кальциевая кристаллурия; рекомендованную диету соблюдала эпизодически, фитотерапия проводилась нерегулярно.

2. Анализы крови и мочи, анализ мочи по Нечипоренко, Зимницкому, УЗИ почек, мочевого пузыря, органов брюшной полости, экскреторная урография, уроцитограмма, биохимический анализ крови (остаточный азот, мочевины, креатинин, мочевины, кальций, фосфор, аммиак, ЩФ).

3. Консультация специалистов: уролога, так как приступ почечной колики требует экстренной помощи и госпитализации в урологическое отделение; нефролога (при неадекватном лечении дисметаболическая нефропатия имеет прогрессирующее течение и рано приводит к нефролитиазу и хронической почечной недостаточности); стоматолога (наличие кариозных зубов, требующих санации); ЛОР (миндалины увеличены до II степени).

4. Купирование болевого синдрома на догоспитальном этапе:

Rp.: Sol. Methamizolnatrii 50% - 2,0 ml

D.t.d. N10 inamp.

S.: В/в струйно, предварительно растворив содержимое одной ампулы в 10 мл физраствора.

Rp.: Sol. Papaverini hydrochloridi - 2% - 2,0 ml D.t.d. N10 inamp.

S.: В/в струйно, предварительно растворив содержимое одной ампулы в 10 мл физраствора.

Экстренная госпитализация в нефрологическое отделение. Режим постельный. При неэффективности снятия болевого синдрома на поликлиническом этапе - *новокаиновая блокада круглой связки матки*. Стол по М.И. Певзнеру № 6: прием большого количества жидкости; запрещают: щавель, петрушку, кинзу, сельдерей, салат, шпинат, крепкие мясные бульоны, уху, грибы, какао, шоколад, крепкий чай, красную смородину, отвар шиповника; рекомендуют: капустно-картофельную диету 2-3 нед каждого месяца, супы и борщи вегетарианские с отварным мясом, рисом, сметану, мед, фрукты (груши, яблоки, абрикосы), соки, компоты. Из *медикаментозных*

препаратов: ингибиторы реабсорбции солей - 2% раствор этидроновой кислоты (Ксидифона*), пиридоксин (витамин В₆), препараты магния), активатор интермедиарно-го обмена - тиамин (витамин В₁), антиоксидант - витамин Е. Антибактериальная терапия - амоксициллин + клавулановая кислота внутрь 7 дней. При мочекаменной болезни назначение *дистанционной ударно-волновой литотрипсии*, являющейся неин-вазивным и безопасным методом при наличии камней в почках. В основе - образование ударных волн с помощью специального генератора и фокусировка этих волн на камне, что приводит к его разрушению.

5. Ребенок нуждается в диспансерном наблюдении в IV группе с последующим переводом в III группу учета.

Объем обследования: ОАМ - ежемесячно, проба по Зимницкому, определение суточной экскреции солей и уровня этих показателей в крови, исследование антикристаллообразующей способности мочи, показателей перекисного окисления липидов, УЗИ почек - 1 раз в год; биохимические исследования: аммиак, титруемые кислоты суточной мочи, активность фосфолипазы, ЩФ, креатинкиназы - 2 раза в год; суточная экскреция оксалатов с мочой, фосфор крови и мочи, экскреция с мочой кальция, аммиака, титруемых кислот, калия, натрия, мочевой кислоты - 2 раза в год.

Профорентация: противопоказаны физическое и нервно-психологическое перенапряжение, неблагоприятные метео- и микроклиматические факторы, вибрация, невозможность соблюдения режима питания, предписанный темп работы, работа с токсическими веществами, красками, высокоаллергенными веществами. Показана бальнеотерапия.

При соблюдении диеты и лекарственной терапии *прогноз* при дисметаболической нефропатии и мочекаменной болезни у детей благоприятен. Менее благоприятно течение заболевания при наличии коралловидных, множественных и двусторонних фосфатных камней.

4. Задания для групповой работы

Задание:

1. Объясните суть пробы с экзогенным антидиуретическим гормоном.
2. С какой целью проводится данная проба?
3. Назовите диагностические критерии нефрогенного несахарного диабета.

Ответы к заданию:

1. ДДАВП-тест (1-дезамино-8-D-аргинин вазопрессин-тест) – проба с введением АДГ. Суть пробы заключена в определении реакции почечного концентрационного механизма на введение экзогенного вазопрессина. Детям до года данную пробу проводят в исключительных случаях. Осмоляльность мочи после применения препарата должна повышаться до 800-900 мОсм/кг (плотность до 1020-1025) в последовательно собранных анализах мочи. Отсутствие повышения осмоляльности и относительной плотности мочи подтверждает резистентность собирательных трубочек к действию АДГ, что характерно для нефрогенного несахарного диабета.

2. С целью подтверждения нефрогенного несахарного диабета

3. Диагностические критерии нефрогенного несахарного диабета

Анализ мочи:

- стойкая гипостенурия (низкая относительная плотность мочи 1001-1004, низкая осмоляльность мочи - менее 250 мОсм/кг);
- В моче нет белка, глюкозы, осадок нормальный.

Исследование крови:

- гиперосмоляльность плазмы > 300 мОсм/кг
- гипернатриемия

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием

рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Какой дефект канальцев лежит в основе развития синдрома Фанкони?
2. Какие различают формы синдрома Фанкони?
3. Какие выделяют варианты синдрома Барттера?
4. Дайте определение синдрому Лиддла.
5. Клинические проявления проксимального ренального тубулярного ацидоза (II тип)?
6. Симптомы синдрома Фанкони?
7. Симптомы синдрома Барттера?
8. Типичные проявления дистального ренального тубулярного ацидоза (I тип)?
9. Клинические проявления псевдогипоальдостеронизма?
10. Характерные симптомы гипофосфатемического рахита (фосфат-диабета)?
11. Лабораторная диагностика проксимальных тубулопатий?
12. Лабораторная диагностика дистальных тубулопатий?
13. Направления и возможности медикаментозной терапии тубулопатий.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПРИ ХПН НАРУШАЕТСЯ ФУНКЦИЯ СЛЕДУЮЩИХ ОТДЕЛОВ НЕФРОНА:

- А) клубочков
- Б) канальцев
- В) одновременно клубочков и канальцев

2. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ У ДЕТЕЙ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ПРЕДНИЗОЛОН В ДОЗЕ:

- А) 0,5 мг/кг в сутки
- Б) 1,0 мг/кг в сутки
- В) 1,5 мг/кг в сутки
- Г) 2,0 мг/кг в сутки
- Д) 3,0 мг/кг в сутки

3. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПОЛНОЙ ДОЗЫ ГОРМОНАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ДЕБЮТЕ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА СОСТАВЛЯЕТ:

- А) 3-4 недели
- Б) 4-6 недель
- В) 6-8 недель
- Г) 8-10 недель

4. ПРИЕМ ПРЕДНИЗОЛОНА ВНУТРЬ ПРИ ОСТРОМ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЕ ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ:

- А) равномерно в течение суток
- Б) преимущественно в утренние часы
- В) ближе к вечеру

5. ХРОНИЧЕСКИЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ ЯВЛЯЕТСЯ:

- А) первично-хронической болезнью
- Б) трансформирующимся из острого гломерулонефрита
- В) может являться как первично хроническим, так и может трансформироваться из острого гломерулонефрита

Ответы: 1 – В; 2 – Г; 3 – В; 4 – Б; 5 – В.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации. «Тубулопатии у детей». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2016.

Дополнительная:

1. Детская нефрология: руководство для врачей. Игнатова М.С. 2011.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 8.4: Нефротический синдром (семинар 4 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальному разделу детской нефрологии, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, классификации, диагностики, лечения нефротического синдрома, алгоритмам ведения и диспансерного наблюдения пациентов.
- Изучить клинические рекомендации «Нефротический синдром у детей». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2016.
- Закрепить практические навыки по алгоритмам ведения пациентов с нефротическим синдромом.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения нефротического синдрома у детей.
- Алгоритмы ведения пациентов с нефротическим синдромом.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.
- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения нефротического синдрома; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии качества оказания медицинской помощи при нефротическом синдроме.
- Клинические рекомендации (протоколы лечения) и стандарты медицинской помощи пациентам с нефротическим синдромом.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Проводить терапию нефротического синдрома у детей и подростков в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения) и стандартами медицинской помощи.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с нефротическим синдромом.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана ведения и диспансерного наблюдения пациентов с нефротическим синдромом.

- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности терапии нефротического синдрома; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

Нефротический синдром (НС):

- Определение. Этиология и патогенез. Эпидемиология.
- Кодирование по МКБ-10. Классификация.
- Диагностика (жалобы и анамнез, физикальное обследование, лабораторная диагностика, инструментальная и иная диагностика).
- Дифференциальный диагноз.
- Консервативное лечение.
- Реабилитация. Исходы и прогноз.
- Критерии качества оказания медицинской помощи.

Справочная информация по теме занятия

Классификация НС

в зависимости от ответа на стандартный курс терапии преднизолоном

Стероидчувствительный НС	Стероидрезистентный НС
ремиссия достигается в течение 2-4 недель, еще у части пациентов - к 6-8 неделе и только у 4% - через 12 недель от начала лечения (как правило, это дети с болезнью минимальных изменений – БМИ:	отсутствие ответа (ремиссии) на 8-недельный курс преднизолона
- <i>стероидчувствительный, нерецидивирующий</i> после однократного курса стероидной терапии с достижением полной длительной ремиссии;	
- <i>стероидчувствительный, нечасто рецидивирующий</i> - после достижения ремиссии по окончании первого курса стероидной терапии рецидивы отмечаются реже, чем 2 раза в 6 месяцев;	
- <i>стероидчувствительный, часто рецидивирующий</i> - после достижения ремиссии рецидивы - не реже 2 раз в 6 месяцев;	
- <i>стероидчувствительный стероидзависимый</i> - рецидив развивается при снижении дозы преднизолона или не позднее, чем через 2 недели после отмены препарата;	
- <i>позднечувствительный</i> - ремиссия развивается через 8-12 недель от начала стероидной терапии.	

Примеры формулировки диагнозов

1.	Идиопатический нефротический синдром, стероидрезистентный вариант, активная стадия. Хроническая болезнь почек 1 стадия. Морфологический диагноз: фокально-сегментарный гломерулосклероз.
2.	Идиопатический нефротический синдром, стероидзависимый вариант, стадия клинико-лабораторной ремиссии. Хроническая болезнь почек 1 стадия. Морфологический диагноз: болезнь минимальных изменений.
3.	Идиопатический нефротический синдром, стероидчувствительный вариант, часто рецидивирующее течение, стадия клинико-лабораторной ремиссии. Хроническая болезнь почек 1 стадия.

Показания к биопсии почки при нефротическом синдроме

1.	Стероидрезистентность нефротического синдрома (первичная и вторичная).
2.	НС у детей младше 1 года и старше 12 лет.
3.	Через 2,5-3 года после начала лечения ингибиторами кальциневрина или при снижении функции почек на фоне этой терапии.

Дифференциальный диагноз НС

1.	Болезнь минимальных изменений (БМИ)	- наиболее частая причина идиопатического НС.
2.	Фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС)	- одна из основных форм стероидрезистентного идиопатического нефротического синдрома, составляет 10–18% случаев среди всех детей с идиопатическим нефротическим синдромом и 45% в целом в структуре стероидрезистентного нефротического синдрома. Диагноз ФСГС устанавливается по результатам биопсии почки.
3.	Быстро-прогрессирующий гломерулонефрит	Морфологически характеризуется формированием полунулий более чем в 50 % клубочков. Клинически заболевание проявляется прогрессированием до конечной стадии хронической почечной недостаточности в течение от нескольких недель до нескольких месяцев.
4.	Мембранопролиферативный (мезангиокапиллярный) гломерулонефрит (МППГН)	Нечастое заболевание у детей, более характерно для подросткового возраста. Нефротический синдром носит стероидрезистентный характер, в большинстве случаев сочетается с гематурией и гипокомплементемией. Выделяют 2 типа МППГН, различающиеся электронно-микроскопически и механизмом активации комплемента.
5.	IgA-нефропатия	Мезангиопролиферативный гломерулонефрит с преимущественным отложением IgA, выявляемым при иммунофлюоресцентной микроскопии. Проявляется, в основном, микрогематурией с протеинурией разной степени выраженности. Характерны эпизоды макрогематурии на фоне острых респираторных инфекций
6.	Мембранозная нефропатия	Частая причина идиопатического нефротического синдрома у взрослых (до 50% случаев). У детей наиболее часто встречается вторичная мембранозная нефропатия при системной красной волчанке (СКВ), вирусном гепатите В, сифилисе, малярии.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы профильных пациентов, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов лабораторных и инструментальных методов исследования, разработка плана медикаментозной терапии НС, плана диспансерного наблюдения).

Решить тестовые задания:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ХАРАКТЕРНА
 - А) значительная протеинурия, гипоальбуминемия *
 - Б) гипопиридемия
 - В) гипертензия
 - Г) гипофибриногенемия

Д) гематурия

2. ПОВЫШЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ НА РАННИХ СТАДИЯХ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- А) наследственного нефрита
- Б) гломерулонефрита *
- В) пиелонефрита
- Г) дизметаболической нефропатии
- Д) тубулопатий

3. СОБИРАТЬ МОЧУ НА ПОСЕВ РЕКОМЕНДУЕТСЯ МЕТОДОМ

- А) пункцией мочевого пузыря
- Б) из средней струи в стерильную посуду *
- В) при катетеризации мочевого пузыря
- Г) из анализа мочи по Нечипоренко
- Д) из суточной мочи

4. ВЫРАЖЕННАЯ ФИБРИНОГЕНЕМИЯ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- А) гломерулонефрите нефротической формы *
- Б) цистите
- В) наследственном нефрите
- Г) дизметаболической нефропатии
- Д) пиелонефрите

5. ПОКАЗАНИЕМ К НАЗНАЧЕНИЮ ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) нефротическая форма гломерулонефрита *
- Б) гематурическая форма гломерулонефрита
- В) тубулоинтерстициальный нефрит
- Г) дизметаболическая нефропатия
- Д) тубулопатии

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Предположите наиболее вероятный диагноз и обоснуйте его.
2. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента. Укажите наиболее вероятные результаты, подтверждающие Ваш диагноз.
3. Показана ли иммуносупрессивная терапия в данном случае?
4. Назовите наиболее вероятные осложнения от иммуносупрессивной терапии.
5. Назовите показания и цели к проведению пункционной биопсии почек у данного ребёнка.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мать с *мальчиком 5 лет* обратились с жалобами на уменьшение диуреза и отёки.

Из анамнеза известно, что патологии почек в семье нет, родители молодые, у матери atopическая бронхиальная астма. Ребёнок от первой беременности, протекавшей без осложнений, родился в срок с массой тела – 3200 г, длиной – 52 см, оценка по Апгар – 8/9 баллов. Вскармливание грудное до 1 года, ОРВИ болел редко. Наблюдается аллергологом по поводу поллиноза (конъюнктивит, ринит). Через 2 недели после профилактической прививки противогриппозной вакциной появились отёки, которые в динамике стали нарастать.

Объективно: физическое развитие среднее, гармоничное, отёк лица, конечностей, поясницы, передней брюшной стенки, асцит, отёк мошонки, гидроторакс. АД - 108/67 мм рт.ст. Дизурических расстройств нет, суточный диурез – 250 мл.

Общий анализ мочи: COLOR – светло-жёлтый, CLA – слабо мутная, pH – 6,5, PRO– 6,6 г/л, BNL – NEG, YRO – NORM, GLU – NEG, WBC – единиц в поле зрения, RBC – 0-1 в поле зрения , ЕС – единиц в поле зрения, цилиндры CAST гиалиновые и зернистые – 2-3 в поле зрения.

1. Идиопатический нефротический синдром (нефротический синдром с минимальными изменениями - НСМИ).

Анасарка, протеинурия 6,6 г/л позволяет предполагать наличие нефротического синдрома (НС), у детей дошкольного возраста наиболее частая причина НС без синдрома артериальной гипертензии - НСМИ. В пользу диагноза – атопическое заболевание (поллиноз) в анамнезе, отсутствие синдрома артериальной гипертензии и гематурии.

2. Рекомендован следующий план дополнительного обследования:

- Для верификации нефротического синдрома: суточная потеря белка в мг/кг или мг/м², уровень общего белка и альбуминов в г/л, липидный профиль (общий холестерин, триглицериды, ЛПВП, ЛПНП).
- Пр. Нечипоренко для выявления скрытой гематурии.
- Контроль АД, глазное дно для исключения синдрома артериальной гипертензии.
- Для выявления гуморальной активности: общий анализ крови с тромбоцитами и ретикулоцитами, альфа2-глобулины, -глобулины, -глобулины, фибриноген.
- Для выявления гиперкоагуляции: АПТВ, тромбоциты, фибриноген, РФМК, МНО.
- Для оценки функции почек: пр. Зимницкого, креатинин, мочевины крови, калий, натрий, кальций, фосфор крови.

У больного с НСМИ должен быть полный нефротический синдром (отеки по типу анасарки, протеинурия 1000 мг/м²/сутки и более или 50 мг/кг/сутки и более, гипопротеинемия за счет гипоальбуминемии 25 г/л и ниже, нарушения липидного обмена- гиперхолестеринемия, гипертриглицеридемия, повышение ЛПНП и снижение ЛПВП), без гематурии и синдрома артериальной гипертензии, характерно ускорение СОЭ, увеличение альфа 2-глобулины, -глобулинов, низкие показатели гамма-глобулинов. При гипоальбуминемии ниже 20 г/л могут быть признаки гиперкоагуляции (угроза тромбозов), в пользу чего гипертромбоцитоз более 400×10^9 /л, гиперфибриногенемия более 6 г/л, укорочение АПТВ и МНО, увеличение РФМК. Функция почек длительно остается сохранной (нет гипостенурии, азотемии, снижения КФ).

3. При манифестации идиопатического нефротического синдрома показано назначение стандартной глюкокортикоидной терапии (СГКТ) - Преднизолон 2 мг/кг/сутки или 60 мг/м² ежедневно 4-6-8 недель, далее 1,5 мг/кг/48 часов 6 недель с последующим снижением по 5 мг каждую неделю до отмены в течение 1-2 месяцев.

Нефротический синдром может оказаться:

Стероидчувствителен: развитие полной клинико-лабораторная ремиссии заболевания при приеме Преднизолона 2мг/кг/сутки или 60мг/м²/сутки в течение 6-8 недель СГКТ.

Стероидзависимым: рецидив НС при снижении дозы Преднизолона или в течение 2 недель после его отмены. Рецидивирующим редко или часто (более 2 рецидивов за полгода или более 4 рецидивов в течение года).

Стероидрезистентным: ремиссия не получена после 6- 8 недельного курса Преднизолона 2мг/кг/сутки.

У данного (НСМИ) больного НС должен быть стероидчувствителен, но может рецидивировать или быть стероидзависимым.

5. Биопсия почек показана больным с стероидчувствительным, часто рецидивирующим НС, стероидзависимым НС, стероидрезистентным НС. Цель проведения пункционной биопсии почек – определение морфологического варианта ГН для выбора иммуносупрессивной терапии.

4. Задания для групповой работы

Пациент 10 лет, масса тела 28 кг.

Диагноз: идиопатический нефротический синдром, активная стадия.

Задание:

Назначить стандартный курс преднизолонотерапии и альтернирующий курс с постепенным

снижением дозы.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Назовите диагностически значимые для нефротического синдрома показатели протеинурии.

2. Может ли сопровождать НС гематурия?

3. Какие изменения в биохимическом анализе крови характерны для нефротического синдрома?

4. Какие изменения в коагулограмме могут отмечаться при НС?

5. Какие инструментальные исследования проводятся при НС?

6. Схема стандартного курса преднизолонотерапии при НС?

7. Схема лечения преднизолоном при рецидиве нефротического синдрома?

8. Лечение стероидзависимого (СЗНС) и часто рецидивирующего нефротического синдрома (ЧРНС).

9. Иммуносупрессивная терапия при НС.

10. Направления симптоматической терапии НС?

11. Диспансерное наблюдение пациентов с НС.

3) *Разработайте алгоритм ведения пациента с подозрением на нефротический синдром.*

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

2. Клинические рекомендации. «Нефротический синдром у детей». МЗ РФ. Союз педиатров России. 2016.

Дополнительная:

1. Детская нефрология: руководство для врачей. Игнатова М.С. 2011.

2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 8.4: Почечная недостаточность (семинар 2 ч)

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по диагностике и алгоритмам ведения пациентов с хронической почечной недостаточностью, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, классификации, диагностики хронической почечной недостаточности (ХПН) как одного из вариантов хронической болезни почек.

- Изучить современные возможности терапии ХПН.

- Закрепить практические навыки по алгоритмам ведения пациентов с ХПН.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения ХПН у детей.

- Клиническую фармакологию лекарственных препаратов, применяемых для лечения ХПН; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

- Показания и противопоказания к проведению заместительной почечной терапии (гемодиализ, перитонеальный диализ) и трансплантации почки.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с ХПН.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности терапии ХПН; оценкой качества оказания медицинской помощи.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

Хроническая почечная недостаточность:

- Эпидемиология. Этиология. Патогенез.
- Классификация хронической болезни почек.
- Клинико-лабораторные признаки ХПН.
- Этапы диагностики ХПН.
- Немедикаментозное лечение. Медикаментозное лечение. Заместительная почечная терапия.
- Прогноз.

Справочная информация по теме занятия

Классификация хронической болезни почек (NKF/KDOQI, 2002)

Стадия	Симптомы	СКФ, мл/мин на 1,73 м ²
I	Признаки нефропатии (поражение почек и/или микроальбуминурия), нормальная или повышенная СКФ	≥90
II	Признаки нефропатии (поражение почек и/или микроальбуминурия), умеренное снижение СКФ	60–89
III	Снижение СКФ средней степени	30–59
IV	Снижение СКФ выраженной степени	15–29

V	Терминальная почечная недостаточность	<15
---	---------------------------------------	-----

Стадии ХПН

Начальная	СКФ = 40–60 мл/мин × 1,73 м ²
Консервативная	СКФ = 15–40 мл/мин × 1,73 м ²
Терминальная	СКФ < 10–15 мл/мин × 1,73 м ²

Определение СКФ у детей - формула Шварца (1976)

$$\text{Клиренс креатинина (мл/мин)} = \text{K} \times \text{рост (см)} / \text{креатинин сыворотки (мг/дл)},$$

где K=0,33 для недоношенных новорожденных,
 0,45 — для доношенных новорожденных,
 0,55 — для всех детей до 12 лет и девушек до 18 лет.
 Для юношей от 13 до 18 лет K=0,77.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор профильного пациента, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов лабораторных и инструментальных методов исследования, определение функционального состояния почек).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. НА ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ ПОЧЕЧНЫХ КАНАЛЬЦЕВ НЕПОСРЕДСТВЕННО ВЛИЯЕТ ГОРМОН

- А) альдостерон *
- Б) тироксин
- В) инсулин
- Г) гонадотропии
- Д) андрогены

2. КИСЛОТНО-ЩЕЛОЧНОЕ СОСТОЯНИЕ УДЕРЖИВАЕТСЯ ПУТЕМ

- А) выделение кислотных валентностей и задержки щелочных валентностей канальцами
- Б) продукции аммония канальцами
- В) выделения кислых валентностей канальцами
- Г) всем перечисленным *
- Д) буферными системами крови

3. СЕЛЕКТИВНОСТЬ ПРОТЕИНУРИИ ОПРЕДЕЛЯЮТ ДЛЯ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ

- А) петли Генле
- Б) эпителия дистальных канальцев
- В) мембраны клубочков *
- Г) всего перечисленного
- Д) эпителия проксимальных канальцев

4. ТОРПИДНОЕ ТЕЧЕНИЕ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- А) нефротической формы гломерулонефрита
- Б) пиелонефрита
- В) волчаночного нефрита
- Г) наследственного нефрита *
- Д) цистита

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

5. КОНЦЕНТРАЦИОННУЮ ФУНКЦИЮ ПОЧЕК ХАРАКТЕРИЗУЕТ

- А) проба Зимницкого*
- Б) белок и белковые фракции
- В) относительная плотность мочи*
- Г) осмолярность мочи*
- Д) электролиты крови*

6. ФИЛЬТРАЦИОННУЮ СПОСОБНОСТЬ ПОЧЕК ХАРАКТЕРИЗУЕТ

- А) клиренс эндогенного креатинина*
- Б) креатинин крови*
- В) уровень мочевины крови*
- Г) осмолярность мочи
- Д) селективность протеинурии*

7. У РЕБЕНКА С ГЕМАТУРИЕЙ ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА НАСЛЕДСТВЕННОГО НЕФРИТА ВАЖНО ВЫЯВИТЬ НАЛИЧИЕ У РОДСТВЕННИКОВ СЛЕДУЮЩИХ СИМПТОМОВ

- А) тугоухости*
- Б) гематурии*
- В) патологии зрения*
- Г) дисплазии тазобедренного сустава
- Д) развитие ХПН в раннем возрасте*

8. ТОРПИДНОЕ ТЕЧЕНИЕ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- А) нефротической формы гломерулонефрита
- Б) пиелонефрита
- В) волчаночного нефрита
- Г) наследственного нефрита *
- Д) цистита

3. Решить ситуационную задачу

1) Алгоритм разбора задачи

1. Поставьте предварительный диагноз. Какова классификация данного заболевания?
2. Какие клинические симптомы и лабораторные исследования подтверждают ваше предположение?
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Объясните механизм возникновения геморрагического синдрома. Какие лабораторные показатели характеризуют нарушение клубочковой фильтрации?
5. Какие экстренные мероприятия требуется провести данному больному?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 1 год 8 мес, поступил в нефрологическое отделение с жалобами на резкую слабость, рвоту, бледность кожи, уменьшение мочевыделения.

Анамнез заболевания: неделю назад у ребенка поднималась температура до 39,0 °С; до прихода участкового педиатра дважды давали ацетилсалициловую кислоту (Аспирин^{}). Через 1 день температура снизилась, появился кашицеобразный стул, до 3 раз в день. Был назначен ампициллин внутрь. 2 дня назад заметили, что мальчик стал вялым, побледнел; накануне отмечалась многократная рвота, перестал мочиться. Машиной СМП доставлен в стационар с диагнозом: острая почечная недостаточность.*

Объективно: состояние крайне тяжелое за счет интоксикации; ребенок вялый, в сознании, но на осмотр почти не реагирует. Цвет кожного покрова резко бледный, с восковидным оттенком, слегка желтушный, небольшое количество мелких свежих синячков на конечностях и туловище. Склеры иктеричны. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные, при пальпации безболезненные. ЧД - 30 в минуту. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца ритмичные, выслушивается систолический шум на верхушке. ЧСС - 128 в минуту. АД 126/80 мм рт. ст. Печень +3 см из-под края реберной дуги, пальпируется край селезенки. Во время осмотра выделил 30 мл красноватой мочи. Стул темной окраски, кашицеобразный.



Внешний вид ребенка



Экхимозы на коже нижних конечностей

ОАК: RBC - $1,4 \times 10^{12}/\text{л}$; Hgb - 38 г/л; HCT - 32,3%; MCV - 63 fl; RDW - 6; MCH - 27 pg; MCHC - 31 г/л; WBC - $11,0 \times 10^9/\text{л}$; PLT - $65 \times 10^9/\text{л}$; промиелоциты - 2%; миелоциты - 1%; юные нейтрофилы - 3%; П/я - 7%; NEU - 63%; EOS - 1%; LYM - 18%; MON - 5%; СОЭ - 42 мм/ч; ретикулоциты - 15%.

ОАМ: цвет - красноватый; удельный вес - мало мочи; белок - 1,165%; глюкоза - нет; уробилиноген ++; эпителиальные клетки - немного; LEU - 10-15 в поле зрения; RBC - сплошь, цилиндры восковидные - 1-2 в поле зрения и гиалиновые - 3-4 в поле зрения.

Биохимический анализ крови: общий белок - 61 г/л; билирубин: непрямой - 30 мкмоль/л, прямой - 15 мкмоль/л; мочевины - 56 ммоль/л; креатинин - 526 ммоль/л; холестерин - 3,6 ммоль/л; К - 6,5 ммоль/л; Na - 145 ммоль/л; свободный гемоглобин - 0,3 ммоль/л; АСТ - 25 ЕД/л; АЛТ - 35 ЕД/л.

1. Гемолитико-уремический синдром. Острое повреждение почек по Rife IV-V степень тяжести, острая почечная недостаточность, стадия олигоанурии. Можно также подумать о синдроме Рэя, острой почечной недостаточности. Выделяют две формы типичного гемолитико-уремического состояния: легкую и тяжелую. Критерием тяжелой формы является наличие анурии. Каждая форма подразделяется на тип А и Б. Критерием типа является наличие осложнений в виде артериальной гипертензии и судорожного синдрома. В основе синдрома лежит тромботическая микроангиопатия, ведущая к утрате тромборезистентности, активации тромбоцитов с образованием тромбов в микроциркуляторном русле, преимущественно почек, механическим повреждением эритроцитов в результате контакта с многочисленными тромбами.

2. Связь заболевания с инфекционным фактором, наличие триады симптомов: *острая почечная недостаточность, гемолитическая анемия* (нормохромная гиперрегенераторная анемия тяжелой степени) и *тромбоцитопения*, а также выраженных изменений в ОАМ (красный цвет мочи, протеино-, гемато-, цилиндро-, уробилиногенурии, незначительная лейкоцитурия), гиперазотемии (значительное увеличение мочевины, креатинина), гипербилирубинемии за счет непрямой фракции, обнаружение свободного Hgb, гиперкалиемии позволяет диагностировать гемолитико-уремический синдром инфекционного генеза.

3. Проводится дифференциальный диагноз со всеми заболеваниями, при которых имеет место тромботическая микроангиопатия. Сходство с синдромом Рэя основано на данных анамнеза (прием ацетилсалициловой кислоты при остром инфекционном заболевании у ребенка раннего возраста), клинических данных поражения почек (олигоурия, артериальная гипертензия, азотемия, гиперкалиемия). Однако отсутствие признаков поражения нервной системы и печени, характерных для синдрома Рэя, позволяет исключить это заболевание.

4. *Механизм геморрагического синдрома* обусловлен развившейся тромбоцитопенией. Тромбоцитопения обусловлена уменьшением времени полураспада PLT в связи с нарушением эндотелиальной функции сосудов на фоне внутрисосудистого гемолиза. *Нарушение клубочковой фильтрации* характеризуют следующие лабораторные показатели: повышение уровня мочевины и креатинина (азотемия), повышение уровня калия. Необходимо дополнить лабораторные методы исследования определением скорости клубочковой фильтрации по уровню эндогенного креатинина (проба Реберга).

5. Основным методом первичной неотложной помощи являются ежедневная плазматерапия свежезамороженной плазмы - инфузии плазмы, плазмаферез или плазмообмен одновременно с эффективными методами внепочечного очищения крови на гемопроцессоре. Мультифильтрат в режиме непрерывной вено-венозной гемодиализации в дальнейшем переводят на постоянную заместительную почечную терапию в режиме непрерывного вено-венозного гемодиализа. Назначается антибактериальная, дезагрегантная, антикоагулянтная, гипотензивная терапия.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Частота возникновения ХПН среди детей?
2. Назовите основные факторы риска развития ХПН.
3. Кто входит в группу риска по развитию ХПН?
4. Назовите клинико-лабораторные признаки ХПН.
5. Этапы диагностики ХПН?
6. Методы инструментальной и лабораторной диагностики ХПН?
7. Особенности диеты при ХПН.
8. Основные направления медикаментозного лечения ХПН.
9. Показания и противопоказания к проведению гемодиализа.
10. Показания и противопоказания к проведению перитонеального диализа, преимущества перед гемодиализом.
11. Трансплантация почки: при каких условиях возможна операция, противопоказания к операции.
12. Прогноз при ХПН.

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля:*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. У РЕБЕНКА 8 МЕСЯЦЕВ РВОТА, ТЕМПЕРАТУРА 39° С. БЕСПОКОЕН, ЧАСТО МОЧИТСЯ. В МОЧЕ СЛЕДЫ БЕЛКА, ЭРИТРОЦИТЫ – 20 В ПОЛЕ ЗРЕНИЯ, ЛЕЙКОЦИТЫ ДО 80 В ПОЛЕ ЗРЕНИЯ. ВАШ ДИАГНОЗ:

- А) нефротический синдром
- Б) острый нефрит
- В) пиелонефрит
- Г) хронический цистит
- Д) острый цистит

2. МАЛЬЧИКУ 6 ЛЕТ, У КОТОРОГО СЕГОДНЯ ПОЯВИЛИСЬ ОТЕКИ ВЕК, ГОЛЕНЕЙ, МАЛО МОЧИТСЯ, ЦЕЛЕСООБРАЗНО НАЗНАЧИТЬ ДИЕТУ

- А) стол гипохлоридный
- Б) фруктово-сахарный
- В) стол вегетарианский
- Г) стол без соли, мяса
- Д) стол с ограничением белка

3. ПОКАЗАНИЕМ К НАЗНАЧЕНИЮ ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) нефротическая форма гломерулонефрита
- Б) гематурическая форма гломерулонефрита
- В) тубулоинтерстициальный нефрит
- Г) дизметаболическая нефропатия
- Д) тубулопатии

4. ДЛЯ ГИПЕРТОНИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ ХАРАКТЕРНЫ

- А) сердечная недостаточность
- Б) нарушение сердечного ритма
- В) судороги, потеря сознания

- Г) одышка, хрипы в легких
- Д) анасарка

5. ДЛЯ НАЧАЛА ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО

- А) температурная реакция
- Б) абдоминальный синдром
- В) олигурия
- Г) катаральные явления
- Д) дизурия

Ответы: 1 – В; 2- Г; 3 – А; 4 – В; 5 – В.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Детская нефрология: руководство для врачей. Игнатова М.С. 2011.

2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Раздел 9. Болезни эндокринной системы.

Тема 9.1: Сахарный диабет (семинар 4 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской эндокринологии – сахарному диабету, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть современные данные по вопросам этиологии, патогенеза, классификации, диагностики и лечения сахарного диабета у детей.
- Изучить алгоритмы неотложной помощи при развитии диабетических ком.
- Закрепить практические навыки по алгоритмам ведения и лечения пациентов с сахарным диабетом и диспансерному наблюдению.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения, критерии компенсации сахарного диабета у детей.
- Алгоритмы неотложной помощи при развитии неотложных состояний при сахарном диабете.
- Клиническую фармакологию современных генно-инженерных инсулинов, осложнения инсулинотерапии (гипогликемические состояния, липодистрофии, аллергия к препаратам инсулина).
- Особенности диеты при сахарном диабете.
- Средства для самоконтроля при сахарном диабете.
- Порядок диспансерного наблюдения пациентов с сахарным диабетом.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Оказывать экстренную медицинскую помощь при развитии неотложных состояний, связанных с сахарным диабетом.

- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.

- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с сахарным диабетом.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).

- Методикой первичного осмотра детей.

- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.

- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.

- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.

- Навыками разработки плана ведения и диспансерного наблюдения пациентов с сахарным диабетом.

- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.

- Оценкой эффективности и безопасности терапии сахарного диабета.

- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

Диагностические критерии сахарного диабета и других нарушений гликемии.

Цели и основные направления лечения сахарного диабета у детей.

Немедикаментозная терапия СД: питание детей с СД, физическая нагрузка.

Заместительная терапия инсулином:

- Основные эффекты инсулина.

- Классификация современных генно-инженерных инсулинов.

- Фармакокинетическая характеристика различных видов инсулинов.

Справочная информация по теме занятия

Диагностические критерии сахарного диабета и других нарушений гликемии (ВОЗ, 1999-2006)

Диагноз	Цельная капиллярная кровь		Плазма венозной крови	
	натощак	через 2 ч	натощак	через 2 ч
Норма	3,3-5,5	<7,8	<5,6	<7,8
Нарушенная гликемия натощак	5,6-6,1	<7,8	5,6-6,9	<7,8
Нарушение толерантности к глюкозе	<6,1	7,8-11,1	<7,0	7,8-11,1
Сахарный диабет	>6,1	>11,1	>7,0	>11,1

Фармакокинетическая характеристика различных видов инсулинов

Международное непатентованное наименование инсулина	Торговое наименование	Начало действия	Пик действия	Время действия
<i>Инсулины ультракороткого действия</i>				
Лизпро	Хумалог*	0-15 мин	1 ч	3,5-4 ч
Аспарт	Новорапид*	10-20 мин	1 ч	3-5 ч
Глулизин	Апидра*	0-15 мин	1 ч	3-5 ч
<i>Инсулины короткого действия</i>				
Инсулин растворимый	Хумулин регуляр*	0,5-1 ч	1-3 ч	6-8 ч

	Актрапид нМ*	0,5-1 ч	1-3 ч	6-8 ч
	Инсуман рапид*	0,5 ч	1-4 ч	7-9 ч
<i>Инсулины средней продолжительности действия</i>				
Инсулин изофан Детемир	Хумулин НПХ*	1-2 ч	4-12 ч	17-22 ч
	Протафан НМ*	1-2 ч	4-12 ч	До 24 ч
	Инсуман базал*	1 ч	3-4 ч	11-20 ч
	Левемир*	1-2 ч	Беспиковый	14-18 ч
<i>Инсулины длительного действия</i>				
Гларгин	Лантус*	1 ч	Беспиковый	24 ч

Хлебные единицы

Продукт	Объем продукта	Одна хлебная единица содержится в
<i>Молоко и жидкие молочные продукты</i>		
Молоко	1 стакан	250 мл
Кефир	1 стакан	250 мл
Сливки	1 стакан	250 мл
Йогурт наутральный	-	200 г
<i>Хлеб и хлебобулочные изделия*</i>		
Белый хлеб	1 кусок	20 г
Черный хлеб	1 кусок	25 г
Крекеры (сухое печенье)	-	15 г
Сухари	-	15 г
Панировочные сухари	1 ст. ложка	15 г
* Такие продукты, как пельмени, блины, оладьи, пирожки, сырники, вареники, котлеты, также содержат углеводы, но количество ХЕ зависит от размеров и рецепта изделия		
<i>Макаронные изделия*</i>		
Вермишель, лапша, рожки, макароны	1-2 ст. ложки в зависимости от формы изделия	15 г
* Имеются в виду несваренные. В вареном виде 1 ХЕ содержится в 2-4 ст. ложках продукта (50 г) в зависимости от формы изделия		
<i>Крупы, кукуруза, мука</i>		
Гречневая*	1 ст. ложка	15 г
Кукурузная	1/2 початка	100 г
Кукуруза консервированная	3 ст. ложки	60 г
Кукурузные хлопья	4 ст. ложки	15 г
Попкорн (воздушная кукуруза)	10 ст. ложек	15 г
Манная*	1 ст. ложка	15 г
Мука (любая)	1 ст. ложка	15 г
Овсяная*	1 ст. ложка	15 г
Овсяные хлопья	2 ст. ложки	20 г
Перловая*	1 ст. ложка	15 г
Пшено*	1 ст. ложка	15 г
Рис*	1 ст. ложка	15 г
* Имеется в виду 1 ст. ложка сырой крупы. В вареном виде (каша) 1 ХЕ содержится в 2 ст. ложках с горкой (50 г)		
<i>Картофель</i>		
Вареный картофель	1 шт. величиной с куриное яйцо	75 г
Картофельное пюре	2 ст. ложки	90 г
Жареный картофель	2 ст. ложки	35 г
Сухой картофель (чипсы)	-	25 г
<i>Фрукты и ягоды (с косточками и кожурой)</i>		
Абрикосы	2-3 штуки	110 г
Айва	1 штука крупная	140 г
Ананас	1 кусок (поперечный разрез)	140 г
Арбуз	1 кусок	270 г
Апельсин	1 штука, средний размер	150 г
Банан	1/2 среднего банана	70 г

Брусника	7 ст. ложек	140 г
Виноград	12 штук, небольших размеров	70 г
Вишня	15 штук	90 г
Гранат	1 штука, средний размер	170 г
Грейпфрут	1/2 крупного	170 г
Груша	1 штука, маленькая	90 г
Дыня	1 кусок	100 г
Ежевика	8 ст. ложек	140 г
Инжир	1 штука	80 г
Киви	1 штука, крупный размер	110 г
Клубника (земляника)	10 штук средних размеров	160 г
Крыжовник	6 ст. ложек	120 г
Малина	8 ст. ложек	160 г
Манго	1 штука небольшого размера	110 г
Мандарины	2-3 штуки средних размеров	150 г
Персик	1 штука среднего размера	120 г
Сливы	3-4 штуки небольших размеров	90 г
Смородина	7 ст. ложек	120 г
Хурма	1/2 плода среднего размера	70 г
Черника	7 ст. ложек	90 г
Яблоко	1 штука маленького размера	90 г
Фруктовый сок	1/2 стакана	100 мл
Сухофрукты	-	20 г
<i>Овощи, бобовые, орехи</i>		
Морковь	3 штуки средних размеров	200 г
Свекла	1 штука среднего размера	150 г
Бобы	1 ст. ложка сухих	20 г
Горох	7 ст. ложек свежего	100 г
Фасоль	3 ст. ложки вареной	50 г
Орехи	-	60-90 г*
* В зависимости от вида		
<i>Другие продукты</i>		
Квас	1 стакан	250 мл
Газированная <u>вода</u> на сахаре	1/2 стакана	100 мл
Мороженое	-	65 г
Шоколад	-	20 г
Мед	-	12 г
Сахар-песок	1 ст. ложка	10 г
Сахар кусковой	2 куса	10 г

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов лабораторных методов исследования – показатели уровня гликемии, показатели орального глюкозотолерантного теста, биохимический анализ крови; расчет дозы инсулина; составление рациона питания при СД и др.).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: выберите один правильный ответ

1. ИНСУЛИН ПРОДУЦИРУЕТСЯ:

- А) клетками РЭС
- Б) α -клетками поджелудочной железы
- В) β -клетками поджелудочной железы*
- Г) δ -клетками поджелудочной железы

2. ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 1-ГО ТИПА В КРОВИ ОПРЕДЕЛЯЮТ АНТИТЕЛА:

- А) к β -клеткам поджелудочной железы *
- Б) хорионическому гонадотропину
- В) микросомальной фракции тироцитов

Г) тиреоглобулину

3. ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1-ГО ТИПА:

- А) боли в горле, насморк, кашель
- Б) увеличение щитовидной железы, эмоциональная неустойчивость, стойкая тахикардия, экзофтальм
- В) полиурия, полидипсия, похудение, сухость кожи и слизистых оболочек, запах ацетона в выдыхаемом воздухе *

4. НОРМАЛЬНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ ГЛИКЕМИИ НАТОЩАК ПРИ ПРОВЕДЕНИИ СТАНДАРТНОГО ГЛЮКОЗОТОЛЕРАНТНОГО ТЕСТА:

- А) $>6,1$ ммоль/л
- Б) $3,3-5,5$ ммоль/л *
- В) $<6,1$ ммоль/л

5. НОРМАЛЬНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ ГЛИКЕМИИ ЧЕРЕЗ 2 Ч ПОСЛЕ НАГРУЗКИ ГЛЮКОЗОЙ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ГЛЮКОЗОТОЛЕРАНТНОГО ТЕСТА:

- А) $<7,8$ ммоль/л *
- Б) $7,8-11,0$ ммоль/л
- В) $>11,1$ ммоль/л

6. ПОКАЗАТЕЛИ ГЛИКЕМИИ НАТОЩАК, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА ПРИ ПРОВЕДЕНИИ СТАНДАРТНОГО ГЛЮКОЗОТОЛЕРАНТНОГО ТЕСТА:

- А) $3,3-5,5$ ммоль/л
- Б) $<6,1$ ммоль/л
- В) $>6,1$ ммоль/л *

7. АЦЕТОНОВЫЕ ТЕЛА СИНТЕЗИРУЮТСЯ В ОРГАНИЗМЕ НЕПОСРЕДСТВЕННО:

- А) из глюкозы
- Б) жирных кислот
- В) ацетил-КоА *

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз. Что привело к развитию данного состояния?
2. Оцените лабораторные показатели.
3. Каковы патогенетические механизмы развития данного состояния? Входил ли ребенок в группу риска по данному заболеванию?
4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить больному для постановки диагноза?
5. Назначьте лечение данному больному.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 5 лет

Жалобы на появление тошноты, повторной рвоты, болей в животе, фруктового запаха изо рта, сонливости на фоне заболевания гриппом. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2-х срочных родов, родился с массой тела 4000 г, ростом 52 см.

Анамнез заболевания: мальчик часто болеет ОРВИ. После перенесенного стресса в течение последних 1,5 мес отмечались слабость, вялость. Ребенок похудел, начал много пить и часто мочиться. На фоне очередной ОРВИ появились вышеуказанные жалобы. Мальчик поступил в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии, без сознания. Дыхание шумное (типа Куссмауля). Кожные и ахилловы рефлексы снижены. Кожа сухая, тургор тканей и тонус глазных яблок снижены, черты лица заострены, выраженная гиперемия кожи в области щек и скуловых дуг. Язык обложен белым налетом. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе. Дыхание в легких пуэрильное. Пульс учащен, до 140 в минуту, АД 75/40 мм рт.ст. Тоны сердца приглушены, тахикардия. Живот при пальпации напряжен. Мочеиспускание обильное.

ОАК: RBC - $4,1 \times 10^{12}$ /л; Hgb - 135 г/л; WBC - $8,5 \times 10^9$ /л; П/я - 4%; NEU - 50%; EOS - 1%; LYM - 35%; MON - 10%; СОЭ - 10 мм/ч.

ОАМ - желтый цвет, слабо мутная; удельный вес - 1035; реакция - кислая; белок - нет; сахар - +++; ацетон +++.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 28,0 ммоль/л; натрий - 132,0 ммоль/л; калий - 5,0 ммоль/л; общий белок - 70,0 г/л; холестерин - 5,0 ммоль/л. Кислотно-основное состояние рН - 7,1; рО₂ - 92 мм рт.ст.; рСО₂ - 33,9 мм рт.ст.

1. Сахарный диабет 1-го типа, впервые выявленный, стадия декомпенсации, кетоацидоз предположен на основании анамнеза заболевания: заболел остро (в течение 1,5 мес), появились жалобы на вялость, сонливость, появление признаков инсипидарного синдрома (полидипсия, полиурия, полифагия, снижение массы тела), прогрессивное ухудшение состояния с развитием проявлений кетоацидоза - повторная рвота, боли в животе, фруктовый запах изо рта, сонливость, появившихся на фоне вирусной инфекции; результатов лабораторного исследования - выявлено повышение глюкозы крови до 28,0 ммоль/л, глюкозурия и ацетон в ОАМ, сдвиг кислотно-основного состояния в сторону ацидоза. Причиной развития сахарного диабета 1-го типа является аутоиммунный процесс в поджелудочной железе, который мог быть спровоцирован частыми ОРВИ, стрессорными событиями.

2. При оценке лабораторных показателей обращает внимание значительное повышение уровня глюкозы крови - 28 ммоль/л (при норме 3,3-5,5 ммоль/л), соответственно, повышено выделение сахара с мочой - глюкозурия и определяются кетоновые тела в моче. При оценке кислотно-основного состояния выявлено снижение рН и повышение напряжения СО₂ крови, что свидетельствует о наличии метаболического ацидоза.

3. В основе развития патогенетических изменений лежит деструкция β-клеток поджелудочной железы и отсутствие продукции инсулина. В результате нарушается утилизация глюкозы тканями организма. Отмечаются гипергликемия, глюкозурия (вследствие повышенной фильтрации и сниженной возможности к реабсорбции глюкозы), полиурия (вследствие осмотической активности глюкозы) с развитием дегидратации и компенсаторной полидипсии. Кроме того, вследствие нарушения утилизации глюкозы отмечается энергетический голод тканей с повышенным образованием глюкозы печенью благодаря усилению липолиза, гликогенолиза и глюконеогенеза. Это приводит к истощению жировых депо, усиленному распаду белка с похуданием, развитием слабости с компенсаторным усилением аппетита и полифагией. Вследствие окисления жиров в качестве энергетического субстрата отмечается повышение уровня кетоновых тел, формируется кетоз, что приводит к развитию кетоацидоза. На этом фоне развивающийся компенсаторный процесс глюконеогенеза способствует еще большему повышению уровня глюкозы, замыкая порочный круг. Принимая во внимание роль вирусной инфекции в инициации аутоиммунного процесса в поджелудочной железе, можно считать, что частые вирусные инфекции и стрессорные ситуации у пациента явились триггерными факторами развития сахарного диабета.

4. Исследование уровня инсулина плазмы крови, гликированного гемоглобина, С-пептида, оценка нарушений липидного обмена (холестерин, триглицериды, липопротеины низкой плотности и высокой плотности), анализ мочи на микроальбуминурию, определение HLA-антигена (*human leucocytic antigen*), выявление антител к инсулину и островковому аппарату поджелудочной железы. Осмотр эндокринологом, офтальмологом, диетологом, психологом.

5. Направления терапии при кетоацидозе включают: регидратацию, введение инсулина для купирования кетоацидоза и гипергликемии, восстановление электролитных нарушений и кислотно-щелочного равновесия. Регидратация - в течение 1 ч - 0,9% раствор натрия хлорида из расчета 10-15 мл/кг фактической массы тела (но не более 500 мл/ч). В следующие 24 ч - растворы в количестве 50-150 мл/кг фактической массы тела (первые 6 ч - 50%, последующие 6 ч - 25%, в остальные 12 ч - 25%). При снижении гликемии ниже 14 ммоль/л в состав вводимых растворов включают 5% раствор декстрозы для поддержания осмолярности, поскольку слишком быстрое ее снижение может стать

причиной отека мозга. *Стол* по М.И. Певзнеру № 9. *Инсулинотерапия* проводится инсулинами короткого действия. Начальная доза инсулина - 0,1 ЕД/кг фактической массы тела. На фоне терапии снижение дозы гликемии должно составлять 4-5 ммоль/ч, если этого не происходит, то дозу инсулина увеличивают на 50%, а при нарастании гликемии - на 50-100%. Восстановление *водно-электролитного баланса* - восполнение дефицита калия (коррекция обычно проводится через 2 ч после начала инфузионной терапии). Как правило, на каждый 1 л раствора натрия хлорида добавляется 40 ммоль калия хлорида. Для последующего лечения применяется *заместительная терапия* инсулином растворимым (человеческим генно-инженерным) (Актрапид*, Протафан*), аналогами инсулина человека ультракороткого действия [инсулин аспарт (НовоРапид*), инсулин лизпро (Хумалог*)], длительного действия [инсулин гларгин (Лантус*), инсулин детемир (Левемир*)]. После вывода ребенка из кетоацидоза проводится базисно-болюсная инсулинотерапия - инъекции инсулина короткого действия перед основными приемами пищи и инъекция инсулина средней продолжительности действия 1-2 раза в день. Суточная доза инсулина на 1-м году болезни составляет 0,3-0,5 ЕД/кг в сутки, со 2-го года заболевания - 0,7-0,8 ЕД/кг в сутки, в период пубертата - 1 ЕД/кг в сутки. При этом количество базального инсулина (средней продолжительности действия и продолжительного действия) составляет 60% (2/3) от суточной дозы, количество короткого инсулина составляет 30-30% (1/3).

В качестве *сопроводительной терапии* при наличии сосудистых осложнений используются метаболический препарат - тиоктовая кислота, ингибитор ангиотензин-превращающего фермента - эналаприл (Эналаприл-Акри*), периндоприл.

4. Задания для групповой работы

Задание:

1. Опишите порядок проведения глюкозотолерантного теста.
2. Из какого расчета дается нагрузка глюкозой?
3. Через какое время определяют уровень гликемии?
4. Какие показатели уровня глюкозы имеют диагностическое значение?

Эталон ответа:

1. *Протокол орального глюкозотолерантного теста:*
 - перед тестом - 12-часовое голодание;
 - в течение 3 дней перед тестом питание с достаточным содержанием углеводов;
 - за 3 дня до теста отменяют тиазидные диуретики, глюкокортикоиды, контрацептивы;
 - определение уровня гликемии натощак;
2. • нагрузка Глюкозой из расчета 1,75 г на кг массы тела, но не более 75 г (взрослым - 75 г), Глюкозу растворяют в 250 мл воды;
3. • уровень гликемии определяют через 2 ч;
• физическая активность на момент проведения теста умеренная.
4. Диагностические показатели уровня глюкозы в крови – см. таблицу выше.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Классификация СД.
2. Эпидемиология и этиология сахарного диабета 1-го типа?
3. Патогенез сахарного диабета 1-го типа?
4. Стадии развития СД 1-го типа?
5. Диагностические критерии СД ?
6. Норма уровня HbA_{1c} у детей?
7. Основные цели и направления лечения СД.

8. Классификация современных генно-инженерных инсулинов.
9. Какие принципы следует учитывать при питании детей с СД?
10. Для чего была введена система хлебных единиц?
11. Что принято считать за 1 ХЕ?
12. Назовите продукты, повышающие уровень сахара в крови и требующие подсчета по системе ХЕ.
13. Назовите продукты, не повышающие уровень сахара в крови (не нуждающиеся в подсчете по системе ХЕ).
14. Назовите продукты, очень быстро повышающие уровень сахара в крови.
15. Назовите продукты, медленно повышающие уровень сахара в крови.
16. Назовите продукты, умеренно повышающие уровень сахара в крови.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ БОЛЬНОГО САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ НЕ ХАРАКТЕРНО
 - А) жажда
 - Б) полиурия
 - В) экзофтальм
 - Г) расчесы на коже
 - Д) сухость кожи
2. ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ I ТИПА, ДИАБЕТИЧЕСКОЙ ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКОЙ КОМЕ НЕ СЛЕДУЕТ
 - А) вводить 40% раствор глюкозы
 - Б) вводить подкожно 0,5-1,0 мл адреналина
 - В) кормить больного после выхода из комы
 - Г) вводить инсулин
 - Д) назначать диету с ограничением жира
3. У ДЕВОЧКИ 3-Х ЛЕТ ПОЛИУРИЯ, ДЕФИЦИТ ВЕСА 10%, КОЖА И ЯЗЫК СУХИЕ, ГИПЕРЕМИЯ ЩЕК, ЗАПАХ АЦЕТОНА В ВЫДЫХАЕМОМ ВОЗДУХЕ, ПЕРЕЧЕНЬ +3 СМ. ГЛИКЕМИЯ НАТОЩАК – 12,8 ММОЛЬ/Л. В МОЧЕ 6% САХАРА ПРИ СУТОЧНОМ ДИУРЕЗЕ 2,5 ЛИТРА. ВАШ ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ
 - А) почечная глюкозурия
 - Б) инсулинозависимый сахарный диабет
 - В) несахарный диабет
 - Г) нарушение толерантности к углеводам
 - Д) тубулопатия

Инструкция: укажите все правильные ответы

4. ДЛЯ БОЛЬНОГО САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ ХАРАКТЕРНЫ
 - А) жажда
 - Б) учащенное мочеиспускание
 - В) похудание
 - Г) плаксивость
 - Д) полифагия
5. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА САХАРНОГО ДИАБЕТА У РЕБЕНКА ВАЖНЫ СЛЕДУЮЩИЕ ДАННЫЕ
 - А) гипербилирубинемия
 - Б) гипергликемия
 - В) глюкозурия
 - Г) наличие ацетона в моче
 - Д) полиурия

Ответы: 1 – В; 2 – Г; 3 – Б; 4 – АБВД; 5 – БВГ.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М.: Практика, 2014.

Дополнительная:

1. Эндокринные заболевания у детей и подростков. Под ред. Башнинс Е.Б. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 9.1: Сахарный диабет (практическое занятие 12 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской эндокринологии – сахарному диабету, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Закрепить теоретические знания по вопросам этиологии, патогенеза, классификации, диагностики и лечения сахарного диабета у детей.
- Изучить алгоритмы неотложной помощи при развитии диабетических ком.
- Закрепить практические навыки по алгоритмам медикаментозного и немедикаментозного лечения пациентов с сахарным диабетом.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения, критерии компенсации сахарного диабета у детей.
- Алгоритмы неотложной помощи при развитии неотложных состояний при сахарном диабете.
- Клиническую фармакологию современных генно-инженерных инсулинов, осложнения инсулинотерапии (гипогликемические состояния, липодистрофии, аллергия к препаратам инсулина).
- Особенности диеты при сахарном диабете.
- Средства для самоконтроля при сахарном диабете.
- Порядок диспансерного наблюдения пациентов с сахарным диабетом.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Оказывать экстренную медицинскую помощь при развитии неотложных состояний, связанных с сахарным диабетом.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с сахарным диабетом.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.

- Навыками разработки плана ведения и диспансерного наблюдения пациентов с сахарным диабетом.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности терапии сахарного диабета.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Лечение сахарного диабета 1-го типа у детей:

- Заместительная терапия инсулином.
- Критерии компенсации сахарного диабета.
- Осложнения инсулинотерапии: гипогликемические состояния, липодистрофии, аллергия к препаратам инсулина.
- Самоконтроль при СД как компонент лечения.
- Средства для самоконтроля.
- Осложнения сахарного диабета.

Справочная информация по теме занятия:

Дифференциальная диагностика между гипогликемической и кетоацидотической комами

Симптомы и лабораторные данные	Гипогликемическая кома	Кетоацидотическая кома
Скорость развития	Внезапно, несколько минут	Постепенно, чаще несколько дней
Предшествующие симптомы:	Отсутствуют	Выражены
• жажда и полиурия	Чаше остро выражено	Полифагия переходит в анорексию
• чувство голода		
Тошнота, рвота	Иногда у маленьких детей, при сопутствующей патологии	Постоянный симптом
Кожа	Влажная	Сухая
Мышцы	Гипертонус, тризм, судороги	Гипотонус, могут быть судороги в более поздних стадиях
Тонус глазных яблок	Нормальный	Снижен
Зрачки	Расширены	Расширены, реже узкие
Дыхание	Спокойное	Куссмауля, запах ацетона
Уровень сахара в крови	Низкий (<2,5-2,8 ммоль/л)	Высокий (>16 ммоль/л)
Ацетон в моче	+	+++
Сахар в моче	Отсутствует или <1%	3-5% и более

Различные способы ношения инсулиновых помп пациентами с сахарным диабетом 1-го типа



Различные виды современных глюкометров



Критерии компенсации сахарного диабета у детей

Возрастная группа	Степень компенсации углеводного обмена	Уровень глюкозы в крови, ммоль/л			HbA _{1c}
		перед едой	после еды	перед сном/ ночью	
Дошкольники (0-6 лет)	Компенсация	5,5-9,0	7,0-12,0	6,0-11,0	7,5-8,5
	Субкомпенсация	9,0-12,0	12,0-14,0	<6,0/>11,0	8,5-9,5
	Декомпенсация	>12,0	>14,0	<5,0/>13,0	>9,5
Младшие школьники (6-12 лет)	Компенсация	5,0-8,0	6,0-11,0	5,5-10,0	<8,0
	Субкомпенсация	8,0-10,0	11,0-13,0	<5,5/>10,0	8,0-9,0
	Декомпенсация	>10,0	>13,0	<4,5/>12,0	>9,0
Подростки (13-18 лет)	Компенсация	5,0-7,5	5,0-9,0	5,0-8,5	<7,5
	Субкомпенсация	7,5-9,0	9,0-11,0	<5,0/>8,5	7,5-9,0
	Декомпенсация	>9,0	>11,0	<4,0/>10,0	>9,0

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы больных сахарным диабетом, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов лабораторных методов исследования – показатели уровня гликемии, показатели орального глюкозотолерантного теста, биохимический анализ крови; расчет дозы инсулина; составление рациона питания при СД и др.).

Решить тестовые задания

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. МИКРОСОСУДИСТЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ХАРАКТЕРНЫ:

- А) для сахарного диабета 1-го типа*
- Б) сахарного диабета 2-го типа
- В) несахарного диабета

2. МАКРОСОСУДИСТЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ХАРАКТЕРНЫ:

- А) для сахарного диабета 1-го типа
- Б) сахарного диабета 2-го типа*
- В) несахарного диабета

3. ГИПЕРГЛИКЕМИЯ ХАРАКТЕРНА:

- А) для нейрогенной полидипсии
- Б) несахарного диабета
- В) сахарного диабета*

4. ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ИНСУЛИНОТЕРАПИЯ, ПЛАНИРОВАНИЕ ПИТАНИЯ, ДОЗИРОВАННЫЕ ФИЗИЧЕСКИЕ НАГРУЗКИ, САМОКОНТРОЛЬ - ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ:

- А) геморрагического васкулита
- Б) острой внебольничной пневмонии
- В) несахарного диабета
- Г) сахарного диабета 1-го типа*

5. ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 1-ГО ТИПА ЗАМЕСТИТЕЛЬНУЮ ТЕРАПИЮ ПРОВОДЯТ СЛЕДУЮЩИМИ ПРЕПАРАТАМИ:

- А) Актрапидом*, Хумалогом*, Новорапидом*, гларгином *
- Б) левотиноксином
- В) десмопрессином
- Г) флудрокортизоном

6. КОРОТКИЙ (ПРОСТОЙ) ИНСУЛИН ПОСЛЕ ПОДКОЖНОГО ВВЕДЕНИЯ НАЧИНАЕТ ДЕЙСТВОВАТЬ:

- А) через 5-10 мин
- Б) 30-60 мин *
- В) 1,5-2 ч

7. УЛЬТРАКОРОТКИЕ АНАЛОГИ ИНСУЛИНА ПОСЛЕ ПОДКОЖНОГО ВВЕДЕНИЯ НАЧИНАЮТ ДЕЙСТВОВАТЬ:

- А) через 5-10 мин *
- Б) 30-60 мин
- В) 1,5-2 ч

8. ПИК ДЕЙСТВИЯ КОРОТКОГО (ПРОСТОГО) ИНСУЛИНА ОТМЕЧАЮТ:

- А) через 8-12 ч
- Б) 1,5-3 ч *
- В) 30 мин

9. ПИК ДЕЙСТВИЯ УЛЬТРАКОРОТКОГО ИНСУЛИНА ОТМЕЧАЮТ:

- А) через 8-12 ч;
- Б) 1 ч *

В) 30 мин

10. ИНСУЛИНОВЫЕ АНАЛОГИ ДЛИТЕЛЬНОГО ДЕЙСТВИЯ ВВОДЯТ:

- А) 1 раз в сутки *
- Б) 2 раза в сутки
- В) 4 раза в сутки

11. К КОРОТКИМ (ПРОСТЫМ) ИНСУЛИНАМ ОТНОСЯТ:

- А) Новорапид*, Хумалог*
- Б) Актрапид*, Хумулин R* *
- В) Левемир*, Хумулин НРН*
- Г) Лантус* (гларгин)

12. ПРИЧИНА РАЗВИТИЯ ДИАБЕТИЧЕСКОЙ ГИПЕРКЕТОНЕМИЧЕСКОЙ КОМЫ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ:

- А) избыток инсулина
- Б) избыток глюкогона
- В) дефицит инсулина *
- Г) дефицит глюкогона

13. ПРОЦЕСС ДЕПОНИРОВАНИЯ ГЛИКОГЕНА В ПЕЧЕНИ У БОЛЬНЫХ САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ:

- А) ускоряется
- Б) не изменяется
- В) снижается *

14. ПРИ ПОМПОВОЙ ТЕРАПИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1-ГО ТИПА ИСПОЛЬЗУЮТ ИНСУЛИН:

- А) короткого действия
- Б) ультракороткого действия *
- В) средней продолжительности действия

15. КРИТЕРИЕМ КОМПЕНСАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1-ГО ТИПА СЛУЖИТ УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ НАТОЩАК:

- А) 10-12 ммоль/л;
- Б) 4-7 ммоль/л *
- В) больше 12 ммоль/л

16. КРИТЕРИЕМ КОМПЕНСАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1-ГО ТИПА СЛУЖИТ УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ ЧЕРЕЗ 1,5-2 Ч ПОСЛЕ ЕДЫ:

- 1) 5-10 ммоль/л *
- 2) >12 ммоль/л

17. КРИТЕРИЕМ КОМПЕНСАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1-ГО ТИПА СЛУЖИТ УРОВЕНЬ ГЛИКОЗИЛИРОВАННОГО ГЕМОГЛОБИНА (HBA_{1c}):

- А) <7,6% *
- Б) >12,0%

3. Решить ситуационные задачи

1) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Задача № 1

Больной М., 13 лет, доставлен в больницу в коматозном состоянии. Из анамнеза известно, что ребенок болеет СД в течение 4 лет. Получает инсулин: лизпро - 12 ЕД, гларгин - 14 ЕД в сутки.

Утром после очередной инъекции инсулина из-за болей в животе, тошноты ребенок стал отказываться от еды. Через час состояние больного резко ухудшилось, отмечалась сонливость, затем ребенок потерял сознание, появились судороги мышц конечностей. Машиной скорой помощи доставлен в приемное отделение.

Объективно: сознание отсутствует. Кожа влажная. Тризм жевательной мускулатуры. Тонико-клонические судороги мышц конечностей. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе не определяется. Тоны сердца приглушены, ЧСС - 80 в минуту, АД - 110/60 мм рт.ст. Живот мягкий. Печень и селезенка не пальпируются. Сухожильные рефлексы оживлены.

Гликемия - 1,9 ммоль/л.

Задание

1. Выделите синдромы, сгруппировав их из имеющихся симптомов.
2. Какие виды коматозных состояний встречаются при СД?
3. Сформулируйте клинический диагноз.
4. Окажите неотложную помощь.
5. Укажите причину комы у данного больного.
6. Какие осложнения возможны при развитии данного вида комы?

(Ответ: Сахарный диабет 1-го типа, гипогликемическая кома).

Задача № 2

Гриша М. 8 лет, доставлен бригадой «Скорой помощи» в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии, без сознания.

Анамнез заболевания: ребенок часто болеет острыми респираторными инфекциями. В течение последнего месяца (после перенесенного стресса) отмечают слабость, вялость, мальчик похудел, начал много пить и часто мочиться. В последние 3-4 дня, на фоне заболевания ветряной оспой, состояние ребенка резко ухудшилось: появилась тошнота, переходящая в повторную рвоту, боли в животе, фруктовый запах изо рта, сонливость, резкая заторможенность, в связи с чем бабушка вызвала бригаду «03».

Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2 срочных родов (1-я беременность – сестра 15 лет, здорова). Масса тела при рождении 4100 г, длина 52 см. Раннее развитие без особенностей. Вакцинопрофилактика по графику.

При поступлении в отделение интенсивной терапии: состояние очень тяжелое. Мальчик без сознания. Дыхание шумное (типа Куссмауля). Кожные и ахилловы рефлексы снижены. Кожа сухая, тургор тканей и тонус глазных яблок снижен, черты лица заострены, выражена гиперемия кожи в области щек и скуловых дуг. Пульс до 150 уд/мин. АД 70/40 мм рт.ст. Язык обложен белым налетом. Запах ацетона изо рта. Живот при пальпации напряжен. Мочеиспускание обильное.

Данные обследования:

1. Анализ крови: Нб 138 г/л, эр. $4,1 \times 10^{12}$ /л, лейкоц. $8,7 \times 10^9$ /л, п/я 4%, с/я 50%; лимф. 35%, эоз. 1%, мон. 10%. СОЭ 11 мм/ч.
2. Анализ мочи: цвет – желтый, реакция – кислая; прозрачность – слабо мутная, отн. плотн. 1035, белок – нет, сахар – 10%, ацетон +++.
3. Биохимический анализ крови: глюкоза 27,0 ммоль/л, натрий 132,0 ммоль/л, калий 5,0 ммоль/л, общий белок 70,0 г/л, холестерин 5,0 ммоль/л.
4. КОС: рН – 7,1; рО₂ – 92 мм рт.ст., рСО₂ – 33,9 мм рт.ст.

Задание:

1. Поставьте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. Оцените лабораторные показатели.
3. Каковы патогенетические механизмы развития данного состояния?
4. Входил ли ребенок в группу риска по данному заболеванию?
5. Как проводится инфузионная терапия у детей с данной патологией?

(Диагноз: гипергликемическая кетоацидотическая кома)

4. Задания для групповой работы:

- 1). Клинический разбор больных с сахарным диабетом в педиатрическом отделении детей старшего возраста КОГБУЗ «Кировская областная детская клиническая больница».
- 2). Составьте алгоритм инсулинотерапии при диабетическом кетоацидозе (ДКА).

Справочная информация:

Основные принципы инсулинотерапии при ДКА:

- начальная доза инсулина составляет 0,1 ЕД/кг фактической массы тела ребенка в час, у маленьких детей эта доза может составлять 0,05 ЕД/кг, а при тяжелой сопутствующей гнойной инфекции может быть увеличена до 0,2 ЕД/кг в час;
- снижение уровня гликемии в первые часы должно составлять 4-5 ммоль/л в час, если этого не происходит, дозу инсулина увеличивают на 50%, а при нарастании гликемии - на 50-100%;
- при снижении гликемии до 12-15 ммоль/л необходима замена инфузионного раствора декстрозой для поддержания значений сахара в крови на уровне 8-12 ммоль/л;
- при нарастании гликемии выше 15 ммоль/л дозу инсулина увеличивают на 25%;
- если уровень глюкозы снижается менее 8 ммоль/л либо он снижается слишком быстро, необходимо увеличить концентрацию вводимой декстрозы до 10% и выше;
- если уровень гликемии остается ниже 8 ммоль/л несмотря на введение декстрозы, необходимо уменьшить количество вводимого инсулина;
- не следует прекращать введение инсулина либо снижать его дозу ниже 0,05 ЕД/кг в час, поскольку для восстановления анаболических процессов и уменьшения кетоза необходимы оба субстрата - глюкоза и инсулин.

При нормализации кислотно-основного состояния больного переводят на подкожное введение инсулина каждые 2 ч. При отсутствии кетоза на 2-3-и сутки ребенка переводят на 5-6-разовое введение инсулина короткого действия, а затем на обычную комбинированную инсулинотерапию.

3). Провести дифференциальную диагностику между гипогликемической и кетоацидотической комами.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля*

1. Критерии компенсации сахарного диабета.
2. Клинические проявления кетоацидоза.
3. Основные принципы лечения КА.
4. Клиническая картина гипогликемических состояний.
5. Специфические осложнения сахарного диабета у детей.
6. Профилактика диабетической нефропатии.
7. Что такое хайропатия?
8. Средства и методы самоконтроля при сахарном диабете.
9. Что такое инсулиновая помпа?
10. Дозы и режимы инсулинотерапии.

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля*

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. К ОСТРЫМ ОСЛОЖНЕНИЯМ САХАРНОГО ДИАБЕТА ОТНОСИТСЯ

- А) кетоацидоз
- Б) диабетическая нефропатия
- В) офтальмопатия
- Г) артериальная гипертензия

2. ПРОВЕДЕНИЕ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВОК У ДЕТЕЙ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ РАЗРЕШЕНО В КЛИНИКО-МЕТАБОЛИЧЕСКОЙ КОМПЕНСАЦИИ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬЮ НЕ МЕНЕЕ _____ МЕС.

- А) 1

- Б) 2
- В) 3
- Г) 6

3. ДИАГНОСТИЧЕСКИ ЗНАЧИМЫМ ПРИЗНАКОМ ДЛЯ РАННЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ ДИАБЕТИЧЕСКОЙ НЕФРОПАТИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) лейкоцитурия
- Б) бактериурия
- В) микроальбуминурия
- Г) гематурия

4. У ДЕВОЧКИ 3-Х ЛЕТ ПОЛИУРИЯ, ДЕФИЦИТ ВЕСА 10%, КОЖА И ЯЗЫК СУХИЕ, ГИПЕРЕМИЯ ЩЕК, ЗАПАХ АЦЕТОНА В ВЫДЫХАЕМОМ ВОЗДУХЕ, ПЕРЕЧЕНЬ +3 СМ. ГЛИКЕМИЯ НАТОЩАК – 12,8 ММОЛЬ/Л. В МОЧЕ 6% САХАРА ПРИ СУТОЧНОМ ДИУРЕЗЕ 2,5 ЛИТРА. ВАШ ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- А) почечная глюкозурия
- Б) инсулинозависимый сахарный диабет
- В) несахарный диабет
- Г) нарушение толерантности к углеводам
- Д) тубулопатия

Инструкция: укажите все правильные ответы

5. К ПРИЗНАКАМ, ПОДТВЕРЖДАЮЩИМ ДИАГНОЗ «ДИАБЕТИЧЕСКАЯ КЕТОАЦИДОТИЧЕСКАЯ КОМА», ОТНОСЯТСЯ

- А) бессознательное состояние
- Б) шумное дыхание Куссмауля
- В) сухость кожи
- Г) обилие хрипов в легких
- Д) «мягкие глазные яблоки»

6. ДЛЯ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОГО ДИАГНОЗА ОСТРОГО АППЕНДИЦИТА И АБДОМИНАЛЬНОГО СИНДРОМА У БОЛЬНОГО С КЕТОАЦИДОТИЧЕСКОЙ ПРЕКОМОЙ САХАРНОГО ДИАБЕТА СЛЕДУЕТ УЧИТЫВАТЬ СЛЕДУЮЩИЕ ПРИЗНАКИ

- А) наличия глюкозурии
- Б) лейкоцитоза
- В) наличия ацетонурии
- Г) наличия гипергликемии
- Д) наличие ацидоза

7. УСТАНОВИТЕ СООТВЕТСТВИЕ:

- | | |
|----------------------------|--|
| 1) Кетоациidotическая кома | А) быстрое развитие, избыток инсулина, дефицит углеводов |
| 2) Гипогликемическая кома | Б) постепенное начало, дефицит инсулина, избыток углеводов |

(Ответы: 1 – А; 2 – А; 3 – В; 4 – Б; 5 – АБВД; 6 – АВГД; 1-Б, 2-Б).

4) Решить ситуационную задачу

Витя М., 6 лет. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2 срочных родов (первая беременность и роды протекали нормально, ребенок здоров). Родился с массой 4100 г, рост 53 см.

Из анамнеза известно, что ребенок часто болеет фурункулезами. В течение последних 2 месяцев отмечалась слабость, вялость. Ребенок похудел, начал много пить и часто мочиться. На фоне ОРВИ состояние ребенка резко ухудшилось, появилась тошнота, переходящая в повторную рвоту, боли в животе, фруктовый запах изо рта, сонливость.

Мальчик поступил в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии, без сознания. Дыхание шумное. Кожные и ахилловы рефлексы снижены. Кожные покровы сухие, тургор тканей и тонус глазных яблок снижен, черты лица заострены, гиперемия лица. Пульс учащен до 146

ударов в минуту, АД 75/40 мм рт.ст. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе. Живот при пальпации напряжен. Мочеиспускание обильное.

Общий анализ крови: Нв - 135 г/л, Эр - $4,1 \times 10^{12}$ /л, Лейк- $8,5 \times 10^9$ /л; нейтрофилы: п/я-4%, с/я-50%; э-1%, л-35%, м-10%, СОЭ-10 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет желтый, прозрачность - слабо мутная; удельный вес 1035, реакция - кислая; белок - нет, сахар - 12%, ацетон - «+++».

Биохимический анализ крови: глюкоза - 28,0 ммоль/л, натрий -132,0 ммоль/л, калий - 5,0 ммоль/л, общий белок - 70,0 г/л, холестерин -5,0 ммоль/л.

КОС: рН - 7,1; рО₂ - 92 мм рт.ст.; рСО₂ - 33,9 мм рт.ст.

Задание:

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Оцените лабораторные показатели.
3. Каковы патогенетические механизмы развития данного состояния?
4. Входил ли ребенок в группу риска по данному заболеванию?
5. Как проводится инфузионная терапия у детей с данной патологией?

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М.: Практика, 2014.

Дополнительная:

1. Эндокринные заболевания у детей и подростков. Под ред. Башнинс Е.Б. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 9.2: Заболевания щитовидной железы (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской эндокринологии – заболевания щитовидной железы, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Закрепить теоретические знания по вопросам этиологии, патогенеза, классификации, диагностики и лечения заболеваний щитовидной железы у детей.
- Изучить этапы неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз.
- Закрепить практические навыки по диагностике, алгоритмам лечения и диспансерному наблюдению пациентов с заболеваниями щитовидной железы.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения заболеваний щитовидной железы у детей.
- Этапы неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз.
- Классификацию и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения заболеваний щитовидной железы; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии эффективности медикаментозной терапии заболеваний щитовидной железы.
- Порядок диспансерного наблюдения пациентов с заболеваниями щитовидной железы.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с заболеваниями щитовидной железы.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана ведения и диспансерного наблюдения пациентов с заболеваниями щитовидной железы.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной терапии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

Врожденный гипотиреоз:

- Неонатальный скрининг.
- Лабораторная диагностика врожденного гипотиреоза.
- Лечение врожденного гипотиреоза. Возрастные дозы левотироксина натрия для лечения детей с врожденным гипотиреозом.
- Прогноз.

Справочная информация по теме занятия

Этапы неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз

I - родильный дом	У всех новорожденных на 3-4-й день жизни (у недоношенных - на 7-14-й день) берут кровь (чаще из пятки) и в виде капель (6-8 капель) наносят на специальную пористую фильтровальную бумагу. У недоношенных детей забор крови следует проводить не раньше 7-го дня с момента рождения, так как у этих детей достаточно высок процент транзиторного гипотиреоза в первые дни жизни. Все полученные и высушенные образцы крови отсылают в специализированную лабораторию, где проводят определение уровня ТТГ.
II - медико-генетическая лаборатория	В лаборатории определяют уровень ТТГ в сухих пятнах крови. Концентрация ТТГ зависит от метода исследования. Пороговый уровень ТТГ подвержен колебаниям, и его устанавливают отдельно для каждой лаборатории в зависимости от выбранного метода. Уровень ТТГ до 20 мЕД/л - вариант нормы. Все образцы с концентрацией ТТГ выше 20 мЕД/л (пороговый уровень) следует проверить в

	<p>медико-генетической лаборатории повторно, концентрация ТТГ выше 50 мЕД/л позволяет заподозрить гипотиреоз, а уровни ТТГ выше 100 мЕД/л с высокой степенью вероятности указывают на заболевание. При повторном получении уровня ТТГ свыше 20 мЕД/л (в сухих пятнах крови) следует срочно сообщить об этом в поликлинику по месту жительства ребенка.</p>
III - детская поликлиника	<p>На этом этапе, кроме окончательной верификации диагноза, динамически наблюдают за детьми с врожденным гипотиреозом, выявленным по результатам неонатального скрининга, проводят контрольные исследования концентрации гормонов в сыворотке крови.</p> <p>Если концентрация ТТГ составляет 50-100 мЕД/л, с большой долей вероятности можно заподозрить врожденный гипотиреоз.</p> <p>В этих случаях повторно определяют уровни ТТГ, Т₄ в первоначальных образцах крови и в сыворотке крови (взятой у ребенка в поликлинике по месту жительства по указанной схеме).</p> <p>Сразу же после взятия крови из вены, не дожидаясь результата, ребенку назначают заместительную терапию левотироксином натрия с повторным врачебным осмотром через неделю. Если при повторном анализе результаты ТТГ и Т₄ окажутся в пределах нормы, лечение следует прекратить, если ТТГ будет превышать норму, лечение следует продолжать под регулярным наблюдением педиатра-эндокринолога.</p> <p>Контрольные заборы крови проводят через 2 нед и 1,5 мес после начала заместительной терапии.</p>

Возрастные дозы левотироксина натрия для лечения детей с врожденным гипотиреозом

Возраст	Доза, мкг/сут	Доза, мкг/кг в сутки
0-3 мес	15-50	10-15
Для недоношенных	-	8-10
3-6 мес	25-50	8-10
6-12 мес	50-75	6-8
1-3 года	75-100	4-6
3-10 лет	100-150	3-4
10-15 лет	100-150	2-4
Старше 15 лет	100-200	2-3

Контроль за адекватностью лечения

1.	Нормальные рост и масса тела
2.	Нормальное психомоторное развитие
3.	Нормальная частота пульса
4.	Отсутствие запоров
5.	Нормальный уровень ТТГ (оптимально - более 1 мЕД/мл, но не более 2 мЕД/мл);
6.	Нормальный костный возраст

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка результатов неонатального скрининга, гормонального тиреоидного статуса, биохимического анализа крови, расчет доз заместительной терапии левотироксином, оценка контроля адекватности лечения).

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз. Каков прогноз психомоторного развития ребенка?
2. Оцените анализы крови. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
3. На какой день после рождения ребенка проводится скрининг заболевания?
4. Чем обусловлено развитие анемии? Какова тактика лечения при анемии?
5. Назначьте лечение.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 1 год 8 мес. Родители предъявляют жалобы на задержку НПР.

Анамнез жизни: ребенок от 2-й беременности, 2-х срочных родов. Первая беременность окончилась рождением здорового ребенка. Во время 2-й беременности у матери выявлено эутиреоидное увеличение щитовидной железы III степени, лечение тиреоидными гормонами не получала. При рождении масса тела - 3800 г, рост - 52 см. Из родильного дома выписана на 12-е сутки. В периоде новорожденности отмечалась длительная желтуха, медленная эпителизация пупочной ранки, сосала вяло. На 1-м году жизни склонность к запорам, плохая прибавка в весе, снижение двигательной активности, вялое сосание. Голову держит с 6 мес, сидит с 10 мес, не ходит.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожа бледная, сухая, тургор снижен, мышечная гипотония, волосы редкие, сухие, ногти ломкие. Большой родничок открыт. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца приглушены. Живот «лягушачий», расхождение прямых мышц живота. Печень и селезенка не увеличены. Стул через 1-2 дня, диурез не нарушен.

ОАК: RBC - $3,7 \times 10^{12}/л$; Hgb - 91 г/л; ЦП - 0,8; ретикулоциты - 18%; WBC - $12,0 \times 10^9/л$; П/я - 7%; NEU - 43%; EOS - 5%; LYM - 36%; MON - 9%; СОЭ - 18 мм/ч; PLT - $330 \times 10^9/л$; ОАМ - без патологии.

Биохимический анализ крови: общий белок - 60,2 г/л; глюкоза - 4,2 ммоль/л; мочевины - 6,0 ммоль/л; натрий - 132,0 ммоль/л; калий - 5 ммоль/л; холестерин - 8,4 ммоль/л; билирубин общий - 7,5 мкмоль/л.



1. Первичный гипотиреоз. Нормохромная анемия I степени. Диагноз предположен на основании данных анамнеза: у матери увеличение щитовидной железы III степени, лечения не получала; анамнеза заболевания: изменения отмечались с рождения в виде затяжной желтухи, замедленной эпителизации пупочной ранки, признаков гипотонии (вялое сосание). В дальнейшем появилось отставание в НПР: голову держит с 6 мес, сидит с 10 мес, к 1 году 8 мес не ходит. Сохраняются

признаки снижения мышечного тонуса - склонность к запорам, снижение двигательной активности (снижение тонуса мышц живота, мышечная гипотония). К другим проявлениям гипотиреоза относятся изменения со стороны кожи и ее придатков (сухость кожи, ломкость ногтей), признаки кардиопатии (приглушенность сердечных тонов), не закрывшийся большой родничок. Установлена прямая связь между возрастом ребенка, в котором начато лечение, и психомоторным и интеллектуальным развитием ребенка. Полного эффекта от заместительной терапии можно ожидать, если лечение было начато в первые 2 нед жизни ребенка.

2. В ОАК выявлена нормохромная анемия I степени, в биохимическом анализе крови - гиперхолестеринемия. Дополнительное обследование: определение свободного тироксина и тиреотропного гормона (для гипотиреоза характерны снижение свободного тироксина и повышение тиреотропного гормона); определение тиреоблокирующих антител; УЗИ щитовидной железы (для выявления аплазии органа), скинтиграфия с ^{123}I (для выявления ее эктопии); определение костного возраста - для выявления продолжительности гипотиреоидного состояния; ЭКГ, ЭхоКГ - для оценки состояния сердечно-сосудистой системы; электроэнцефалография - для оценки биоэлектрической активности головного мозга. Консультации невропатолога, кардиолога, эндокринолога.

3. Скрининг на врожденный гипотиреоз проводится в родильном доме у всех детей (доношенных - на 4-5-й день жизни, у недоношенных детей - на 10-14-й день). 6-8 капель крови (чаще из пятки) наносят на специальную фильтровальную бумагу для определения уровня тиреотропного гормона. Для первичного гипотиреоза характерны снижение уровня трийодтиронина, тироксина, гормонов щитовидной железы и повышение уровня тиреотропного гормона. Концентрации тиреотропного гормона менее 20 мЕД/л являются нормальными, выше 20 мЕД/л необходимо проведение повторного исследования, выше 50 мЕД/л позволяет заподозрить врожденный гипотиреоз, а при концентрации выше 100 мЕД/л диагноз ставится с высокой долей вероятности.

4. Развитие анемии связано с основным заболеванием, поскольку при гипотиреозе отмечается угнетение эритропоэза вследствие снижения метаболической активности организма. Основным лечением ребенка с анемией является лечение основного заболевания. При необходимости в случае дефицита железа показано назначение препаратов железа.

5. Проведение заместительной терапии гормонами щитовидной железы - левотироксин натрия. Начальная доза препарата составляет 12,5 - 50 мкг/сут или 10-15 мг/кг в сутки. Назначают с минимальных доз, препарат дается в утреннее время за 30 мин до еды. Дозу корректируют каждые 7-10 дней, ориентируясь на клинические проявления (частоту пульса, стул, состояние ЦНС) и лабораторные показатели (уровень тироксина и тиреотропного гормона крови). При появлении признаков передозировки (учащение пульса, беспокойство, потливость) дозу препарата снижают наполовину. Назначаются также витамины, глутаминовая кислота, ноотропы [церебролизин, пиритинол (Энцефабол*), пирацетам (Ноотропил*), пантогам], массаж, гимнастика. Дети находятся под наблюдением педиатра, эндокринолога. Помимо клинической эффективности, адекватности терапии у пациентов контролируют показатели тиреотропного гормона, трийод-тиронина, тироксина. После начала терапии тиреоидный статус оценивают через 2-3 нед и 1,5-2,0 мес. В дальнейшем до 1 года контроль тиреотропного гормона и тироксина проводят каждые 3 мес.

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Какие дополнительные исследования надо назначить?
3. Перечислите основные клинические признаки данного заболевания.
4. Перечислите характерные лабораторные диагностические показатели данного заболевания.
5. Определите дальнейшую тактику ведения ребёнка.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

При оформлении в дошкольное образовательное учреждение у *девочки 3 лет* выявлено отставание в физическом и умственном развитии. Переехала в район обслуживания детской поликлиники около месяца назад. Рост – 78 см, масса тела – 15,3 кг. Мать отмечает, что девочка малоподвижна с первого года жизни, развивалась с отставанием от сверстников: сидит с 10 месяцев, ходит с 18 месяцев, начала говорить в 2 года. По предыдущему месту жительства врачи рассматривали всё это как проявления рахита, от которого и лечили, но безуспешно.

Девочка говорит вяло, словарный запас ограничен, голос низкий. В контакт вступает плохо, на вопросы отвечает с трудом, память слабая, узнаёт только членов семьи. Пропорции тела напоминают таковые у новорождённого. Голова относительно крупных размеров, запавшая и широкая переносица. Макроглоссия, постоянное слюнотечение. Кожа суховата, некоторая отёчность без чёткой локализации. Волосы тусклые, ломкие. Конечности холодные, шелушение локтей и коленей. В лёгких жесткое дыхание, хрипов нет. Тоны сердца чистые, приглушенные. Пульс – 70 ударов в минуту, удовлетворительного наполнения. АД – 75/50 мм рт.ст. Живот несколько увеличен в размерах, безболезненный при пальпации. Печень и селезёнка не пальпируются. Стул со склонностью к запорам.

Анализ крови: эритроциты – $3,2 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 92 г/л, цветовой показатель – 0,9, СОЭ – 12 мм/час, лейкоциты – $5,5 \times 10^9/л$, эозинофилы – 2%, палочкоядерные нейтрофилы – 4%, сегментоядерные нейтрофилы – 47%, лимфоциты – 42%, моноциты – 5%, холестерин крови – 12 ммоль/л.

Анализ мочи: относительная плотность – 1014, сахара, белка нет, эпителий плоский – 3-4 в поле зрения, лейкоциты – 1-2 в поле зрения, эритроцитов нет.

ТТГ в сыворотке крови – 42 мкЕд/мл, Т4 свободный – 3,1 мкЕд/мл.

1. Врожденный гипотиреоз.
2. УЗИ щитовидной железы, ЭКГ.

3. Задержка умственного, физического развития, непропорциональность телосложения, макроглоссия, сухая отечная кожа, артериальная гипотония, брадикардия, склонность к запорам.

4. Гиперхолестеринемия, анемия, повышение ТТГ, снижение тироксина (Т4).

5. Консультация врача-детского эндокринолога и контроль за соблюдением рекомендаций врача-детского эндокринолога. Оценка показателей физического и психического развития ребенка соответственно возрасту после назначения лечения.

3) Задача для самостоятельного разбора на занятии

Задача № 1

Больная К., 1 г. 8 мес. Девочка от второй беременности, вторых срочных родов. При рождении масса тела - 3800 г, рост - 52 см. Во время беременности у матери выявлено эутиреоидное увеличение щитовидной железы II степени, лечение тиреоидными гормонами не получала. В период новорожденности у девочки отмечены длительная желтуха, медленная эпителизация пупочной ранки, сосала вяло. Из родильного дома выписана на 12-е сутки. На 1-м году жизни была склонность к запорам, плохая прибавка массы тела, снижение двигательной активности, вялое сосание. Голову начала держать с 6 мес, сидит с 10 мес, не ходит.

При поступлении в стационар: состояние средней тяжести. Кожа бледная, сухая, тургор снижен, мышечная гипотония. Волосы редкие, сухие, ногти ломкие. Большой родничок открыт. Аускультативно: дыхание проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца приглушены. Живот увеличен в размерах («лягушачий» в положении лежа на спине), отмечается расхождение прямых мышц живота. Печень и селезенка не увеличены. Стул 1 раз в 3-4 дня.

Общий анализ крови: гемоглобин - 91 г/л, эритроциты - $3,8 \times 10^{12}/л$, ЦП - 0,85, лейкоциты - $9 \times 10^9/л$, палочкоядерные - 3%, сегментоядерные - 30%, эозинофилы - 1%, лимфоциты - 57%, моноциты - 8%, СОЭ - 7 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет желтый, прозрачность хорошая, удельный вес - 1015, реакция кислая, белка, сахара нет, реакция на ацетон отрицательная.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 3,2 ммоль/л, остаточный азот - 12 ммоль/л, натрий - 132 ммоль/л, калий - 5 ммоль/л, общий белок - 60,2 г/л, холестерин - 8,4 ммоль/л, билирубин общий - 7,5 мкмоль/л.

Задание

1. Каков ваш предположительный диагноз?
2. Оцените результаты проведенных исследований.
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
4. Какая причина могла привести к развитию данной патологии?
5. Каков прогноз психомоторного развития ребенка?
6. Укажите методы ранней диагностики данного заболевания.
7. Каково лечение анемии при данном заболевании?
8. Какой из лабораторных показателей наиболее информативен у детей с данной патологией?
9. Нуждается ли ребенок в гормональной терапии?
10. Уровень какого гормона используют для оценки адекватности заместительной терапии?
11. У врачей каких специальностей должен находиться ребенок на диспансерном наблюдении?

(Ответ: врожденный первичный гипотиреоз).

4. Задания для групповой работы

Задание № 1: оцените результаты исследования гормонального статуса:

Гормональный статус: Т₃ - 1,5 нмоль/л (норма - 1,2-1,9), свободный Т₄ - 21,5 нмоль/л (норма - 10-25), ТТГ - 0,9 мкЕД/л (норма - 0,5-3,5), антитела к тиреоглобулину - 10 МЕ/л (норма - <100 МЕ/л), антитела к микросомальной фракции тиреоцитов отрицательны.

Задание № 2: Ребенок 1 мес. с врожденным гипотиреозом.

1. Назовите типичные клинические признаки данного заболевания.
2. Какие признаки гипотиреоза Вы видите на фото?



Эталон ответа:

1. Наиболее типичные признаки заболевания в ранний постнатальный период: переносная беременность (>40 нед), большая масса тела при рождении (>3500 г), отечное лицо, губы, веки, полуоткрытый рот с широким, распластаным языком, локализованные отеки в виде плотных подушечек в надключичных ямках, на тыльных поверхностях кистей, стоп; признаки незрелости при доношенной по сроку беременности; низкий, грубый голос при плаче, крике; позднее отхождение мекония; позднее отхождение пупочного канатика, плохая эпителизация пупочной ранки; затянувшаяся желтуха. В дальнейшем, на 3-4-м месяце жизни, если не начато лечение, появляются другие клинические симптомы заболевания: сниженный аппетит, затруднения при глотании, плохая прибавка массы тела; метеоризм, запоры; сухость, бледность, шелушение кожи; гипотермия (холодные кисти, стопы); сухие, тусклые волосы, мышечная гипотония. В более поздние сроки, после 5-6-го месяца жизни, на первый план выступают нарастающая задержка психомоторного,

физического развития ребенка, позднее прорезывание зубов. Пропорции тела у детей с гипотиреозом приближаются к хондродистрофическим, отстает развитие лицевого скелета (широкая, запавшая переносица, гипертелоризм, позднее закрытие родничков). Запоздывает прорезывание, а позднее и смена зубов. Наблюдаются кардиомегалия, глухость сердечных тонов, снижение АД, уменьшение пульсового давления, брадикардия. У детей с врожденным гипотиреозом низкий, грубый голос, часто встречаются цианоз носогубного треугольника, стридорозное дыхание.

В качестве дополнительных методов исследования (у детей старшего возраста) могут быть использованы рентгенологическое исследование кистей (задержка появления ядер окостенения, их асимметрия, нарушение последовательности появления, патогномичный признак - эпифизарный дисгенез), общий анализ крови (анемия), биохимический анализ крови (гиперхолестеринемия), ЭКГ (снижение вольтажа, замедление проводимости, удлинение систолы, синусовая брадикардия).

2. Сухость, бледность, шелушение кожи; широкая, запавшая переносица, гипертелоризм.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Частота первичного врожденного гипотиреоза?
2. Причины первичного и вторичного врожденного гипотиреоза?
3. Лабораторная диагностика первичного врожденного гипотиреоза.
4. Суть этапов неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз?
5. На уровень какого гормона необходимо преимущественно ориентироваться при назначении и коррекции дозы левотироксина детям первого года жизни и почему?
6. С какой частотой проводятся контрольные определения уровней ТТГ, Т₃, Т₄ на первом году жизни и после 1 года?
7. Начальная доза левотироксина натрия?
8. В какое время суток следует принимать левотироксин?
9. В какие сроки от начала заместительной терапии обычно нормализуются уровни Т₄ и ТТГ ?
10. Какие показатели свидетельствуют об адекватности применяемой дозы левотироксина натрия?

3) *Проверить свои знания с использованием тестового контроля:*

Инструкция: укажите все правильные ответы

1. ПРИ ВРОЖДЕННОМ ПЕРВИЧНОМ ГИПОТИРЕОЗЕ НЕ НАБЛЮДАЕТСЯ
- А) гиперхолестеринемия
 - Б) задержка дифференцировки костей скелета
 - В) остеопороз
 - Г) полиурия
 - Д) брадикардия

Инструкция: укажите один правильный ответ

2. НЕОНАТАЛЬНЫЙ СКРИНИНГ ПРОВОДИТСЯ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ
- А) муковисцидоза
 - Б) врожденного порока сердца
 - В) атрезии пищевода
 - Г) тиреотоксикоза

3. ПРИ ПРОВЕДЕНИИ НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА НА НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ЗАБИРАЕТСЯ
- А) венозная кровь
 - Б) артериальная кровь
 - В) используется сыворотка крови
 - Г) капиллярная кровь

4. ПРИ ПРОВЕДЕНИИ НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА НА НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ТЕСТ ПОЛОСКА ГАТРИ ДОЛЖНА БЫТЬ ВЫСУШЕНА
- А) при комнатной температуре

- Б) при температуре 30-40°С
- В) в холодильной камере при температуре 2-8°С

5. ПРИ ВРОЖДЕННОМ НЕ ЛЕЧЕННОМ ПЕРВИЧНОМ ГИПОТИРЕОЗЕ НЕ НАБЛЮДАЕТСЯ

- А) полиурия
- Б) пастозность тканей
- В) крупный язык
- Г) сухость кожи
- Д) грубый голос

6. С ЦЕЛЬЮ СКРИНИНГА НА ВРОЖДЕННЫЙ ГИПОТИРЕОЗ У ВСЕХ ДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ БЕРЕТСЯ КРОВЬ ИЗ ПЯТКИ НА _____ ДЕНЬ ЖИЗНИ

- А) 1-2-й
- Б) 3-4-й
- В) 4-5-й

(Ответы: 1 – АБВД; 2 – А; 3 – Г; 4 – А; 5 – А; 6 – В).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М.: Практика, 2014.

Дополнительная:

1. Эндокринные заболевания у детей и подростков. Под ред. Башнинс Е.Б. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 9.2: Заболевания щитовидной железы (практическое занятие 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской эндокринологии – заболевания щитовидной железы, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Закрепить теоретические знания по вопросам этиологии, патогенеза, классификации, диагностики и лечения заболеваний щитовидной железы у детей.
- Изучить этапы неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз.
- Закрепить практические навыки по диагностике, алгоритмам лечения и диспансерному наблюдению пациентов с заболеваниями щитовидной железы.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения заболеваний щитовидной железы у детей.
- Этапы неонатального скрининга на врожденный гипотиреоз.
- Классификацию и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения заболеваний щитовидной железы; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии эффективности медикаментозной терапии заболеваний щитовидной железы.
- Порядок диспансерного наблюдения пациентов с заболеваниями щитовидной железы.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с заболеваниями щитовидной железы.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана ведения и диспансерного наблюдения пациентов с заболеваниями щитовидной железы.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной терапии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Диффузный токсический зоб. Эпидемиология. Этиология и патогенез. Клиническая картина. Диагностика. Методы терапии (медикаментозный, хирургический и радиойодтерапия). Принципы терапии тиреотоксического криза.
2. Эутиреоидный зоб. Этиология. Патогенез. Методы профилактики. лечение.
3. Аутоиммунный тиреоидит. Эпидемиология. Этиология. Диагностические критерии. Лечение. Критерием адекватности проводимой терапии.

Справочная информация по теме занятия

Размеры щитовидной железы (классификация ВОЗ, 2001)

• I степень	- пальпируются доли щитовидной железы, при этом их поверхность больше размеров дистальной фаланги I пальца ребенка, щитовидная железа незаметна при осмотре
• II степень	- увеличение щитовидной железы заметно при осмотре.

Глазные симптомы при ДТЗ

<ul style="list-style-type: none"> • симптом Дальримпля - широкое раскрытие глазных щелей; • симптом Репрева-Мелихова - гневный взгляд; • симптом Брауна - отсутствие сужения глазной щели при смехе; • симптом Кохера - невозможность полного зажмуривания;
--

- **симптом Розенбаха** - дрожание век при их смыкании;
- **симптом Грефе** - запаздывание верхнего века при медленном опускании взгляда вниз;
- **симптом Штельвага** - редкое и неполное мигание;
- **симптом Еллинека** - усиленная пигментация век;
- **симптом Крауса** - усиленный блеск глаз;
- **симптом Гольдцигера** - гиперемия конъюнктивы;
- **симптом Мебиуса** - недостаточность конвергенции;
- **симптом Жоффруа** - отсутствие морщин на лбу при взоре вверх.

Индикаторы и критерии тяжести йоддефицитных состояний

Индикатор	Референтная популяция	Степень тяжести йоддефицитных состояний		
		легкая	умеренная	тяжелая
Зоб (данные пальпации)	Дети допубертатного возраста	5,0-19,9%	20-29,9%	>30,0%
Тиромегалия (данные УЗИ, объем >97-го перцентиля)	Дети допубертатного возраста	5,0-19,9%	20-29,9%	>30,0%
Медиана йодурии, мкг/л	Дети допубертатного возраста	50-99	20-49	<20
Медиана ТГ, мкг/л	Дети, взрослые	10,0-19,9	20,0-39,9	>40,0
Неонатальный ТТГ >5 мЕД/л	Новорожденные	3,0-19,9%	20-39,9%	>40,0%

Нормы ежедневного потребления йода (ВОЗ, 1996):

Возраст	Суточная доза йода
Дети 0-6 мес	110 мкг
7-12 мес	130 мкг
1-8 лет	90 мкг
9-13 лет	120 мкг
подростки	150 мкг
беременным - 220 мкг, кормящим - 290 мкг	

Методы профилактики дефицита йода

Массовая йодная профилактика	- профилактика в масштабе популяции, проводимая путем введения йода в наиболее распространенные продукты питания, чаще всего - йодирование соли. Этот метод признан во всем мире наиболее действенным, экономичным и безопасным.
Групповая йодная профилактика	- профилактика в масштабе определенных групп повышенного риска по развитию йоддефицитных заболеваний, к которым относятся дети, подростки, беременные и кормящие. Осуществляется путем регулярного длительного приема препаратов, содержащих физиологические дозы йода.
Индивидуальная йодная профилактика	- профилактика у отдельных лиц путем длительного приема препаратов, содержащих физиологические дозы йода.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы больных с патологией щитовидной

железы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка тиреоидного статуса, биохимического анализа крови, результатов ультразвукового исследования щитовидной железы, пальпация и определение размеров щитовидной железы и др.).

Решить тестовые задания

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. К ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ДИФFUЗНОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА ОТНОСИТСЯ _____ ТЕРАПИЯ

- А) противовоспалительная
- Б) заместительная
- В) тиреостатическая *
- Г) противосудорожная

2. СРЕДНЕСУТОЧНАЯ ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ПОТРЕБНОСТЬ В ЙОДЕ ДЛЯ ПОДРОСТКА СОСТАВЛЯЕТ _____ МКГ

- А) 10
- Б) 50
- В) 200 *
- Г) 500

3. ЭНДЕМИЧЕСКИЙ ЗОБ РАЗВИВАЕТСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ

- А) дефицита йода *
- Б) дефицита селена
- В) недостатка железа
- Г) дефицита кальция

4. ЛЕВОТИРОКСИН НАТРИЯ ПРИ ВРОЖДЕННОМ ГИПОТИРИОЗЕ НАЗНАЧАЕТСЯ ДОНОШЕННЫМ ДЕТЯМ _____ МКГ/КГ/СУТ

- А) 10,0 - 15,0*
- Б) 15,0 - 20,0
- В) 25,0 - 30,0
- Г) 30,0 - 50,0

5. СРОК ДИСПАНСЕРНОГО НАБЛЮДЕНИЯ ПРИ ДИФFUЗНО-ТОКСИЧЕСКОМ ЗОБЕ ДЛИТСЯ

- А) в течение 2 лет
- Б) в течение 3 лет
- В) в течение 5 лет
- Г) пожизненно

Инструкция: укажите все правильные ответы

6. КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ ДИФFUЗНОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА У ДЕТЕЙ:

- А) увеличение щитовидной железы*
- Б) артериальная гипотония
- В) похудение на фоне повышенного аппетита*
- Г) задержка роста
- Д) полиурия
- Е) стойкая тахикардия*

7. КРИТЕРИИ ЛАБОРАТОРНОЙ ДИАГНОСТИКИ ДИФFUЗНОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА:

- А) понижение уровня ТТГ*
- Б) повышение уровня ТТГ
- В) понижение уровня свободного Т₄
- Г) повышение уровня свободного Т₄*
- Д) высокий титр антител к ТПО*
- Е) повышение уровня свободного Т₃*

8. КОНСЕРВАТИВНАЯ ТЕРАПИЯ ДИФFUЗНОГО ТОКСИЧЕСКОГО ЗОБА ВКЛЮЧАЕТ ПРИМЕНЕНИЕ СЛЕДУЮЩИХ ПРЕПАРАТОВ:

- 1) этамзилата (Дицинона*)
- 2) тиамазола (Тирозола*) *
- 3) пропранолола (Анаприлина*) *
- 4) десмопрессина (Минирина*)
- 5) глюкагона

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте сформулированный диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациентки.
4. Укажите заболевания, с которыми следует провести дифференциальный диагноз.
5. Определите тактику лечения и обоснуйте её.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мать с **девочкой 14 лет** обратилась к врачу-педиатру участковому с жалобами на повышенную раздражительность, беспокойный сон, неустойчивое настроение, выраженную потливость (особенно при волнении), похудание при сохранённом аппетите, сердцебиение, периодически жидкий стул у ребёнка. Перечисленные симптомы появились около 3 месяцев назад, по этому поводу не обследовалась и не лечилась.

От второй нормально протекавшей беременности. Роды вторые, срочные. Вес при рождении – 3100 г, длина – 51 см. Ранний анамнез без особенностей. Мать и отец здоровы.

Состояние при осмотре средней степени тяжести, самочувствие неудовлетворительное. Рост – 157 см, вес – 40 кг. Телосложение пропорциональное. Кожные покровы повышенной влажности, физиологической окраски, чистые. Отмечается повышенный блеск глаз, умеренный экзофтальм, гиперпигментация век, дрожание век при смыкании. Зев не гиперемирован. Щитовидная железа увеличена (эффект «толстой шеи»), несколько уплотнена при пальпации, узлы не пальпируются. Обращено внимание на тремор пальцев рук. Дыхание в лёгких везикулярное. Тоны сердца ритмичные, 140 ударов в минуту, АД – 140/50 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации.

Стадия полового развития по Таннер – В4Р4. Менархе в 13 лет.

1. Диффузный токсический зоб, средней степени тяжести.
2. Диагноз поставлен на основании жалоб и клинических симптомов, характерных для гиперфункции щитовидной железы (эмоциональная лабильность, нарушение сна, повышенная потливость, похудание, диспептические расстройства, тахикардия, характерные изменения АД с повышением пульсового давления) в сочетании с глазными симптомами и увеличением щитовидной железы.

Диагноз «средней степени тяжести» основывается на выраженности симптомов тиреотоксикоза, определяющих состояние пациентки.

3. УЗИ щитовидной железы для определения тиреоидного объема, нарушений эхоструктуры и экзогенности; определение уровня ТТГ, СТ4 и СТ3 в крови для оценки функции щитовидной железы; определение уровня антител к тиреоидной пероксидазе в крови для подтверждения аутоиммунного характера заболевания; проведение ЭКГ; консультация врача-офтальмолога.

4. Эндемический зоб (диффузный эутиреоидный зоб). Аутоиммунный тиреоидит.

5. Госпитализация в детское эндокринологическое отделение. Режим палатный. Диета №15 по Певзнеру. Тиреостатическая терапия для подавления продукции тиреоидных гормонов и купирование симптомов тиреотоксикоза (МНН: Тиамазол; торговое наименование: Тирозол), β-блокаторы для купирования тахикардии, седативные препараты.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Больная Д., 15 лет. Жалобы на сердцебиение, вспыльчивость, раздражительность, плохой сон, похудение, изменившийся почерк.

Анамнез заболевания: перечисленные жалобы появились 3 мес назад, однако к врачу не обращалась.

Объективно: состояние средней тяжести. Рост - 162 см, масса тела - 54 кг. Диффузный гипергидроз, кожа горячая на ощупь. Умеренный экзофтальм, блеск глаз, гиперпигментация век. Тремор пальцев рук. Щитовидная железа увеличена до II степени, плотноватой консистенции. Над легкими - везикулярное дыхание. Границы сердца не расширены. Пульс удовлетворительных свойств. Тоны сердца ритмичные, громкие. ЧСС - 140 в минуту, АД - 130/50 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются.

Гормональный статус: Т₃ - 4,7 нмоль/л (норма - 1,2-1,9), Т₄ - 204,5 нмоль/л (80-130), ТТГ - 0,01 мкЕД/л (0,5-3,5), антитела к тиреоглобулину - 250 МЕ/л (норма - <100 МЕ/л), антитела к микросомальной фракции тиреоцитов - 1:1000 (норма - <1:100).

УЗИ щитовидной железы: объем щитовидной железы - 28 мл (в норме - <14 мл), структура неоднородная.

Допплерография щитовидной железы: кровоток усилен.

Задание

1. Выделите синдромы, сгруппировав их из имеющихся симптомов. Укажите ведущий синдром.
2. При каких заболеваниях наблюдают диффузный зоб?
3. Поставьте предварительный диагноз.
4. Оцените результаты проведенного обследования.
5. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
6. Назначьте лечение.
7. Какие осложнения возможны у больной?
8. Укажите причины увеличения щитовидной железы при данном заболевании.
9. Укажите показания к оперативному лечению.

(Ответ: Диффузный токсический зоб II степени, тиреотоксикоз средней тяжести).

4. Задания для групповой работы

Задание. Пациентка, 4,5 года. Какие патологические симптомы можно определить при осмотре ребенка? Какую степень увеличения щитовидной железы вы предполагаете? Поставьте клинический диагноз.



(Диагноз: диффузно-токсический зоб II степени. Двусторонняя эндокринная офтальмопатия).

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием

рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Клиническая картина ДЗТ.
2. Назовите симптомы сдавления органов шеи.
3. Механизм развития офтальмопатии?
4. Характерный симптом офтальмопатии при ДТЗ?
5. Назовите методы диагностики ДТЗ.
6. Основные направления терапии ДТЗ. Медикаментозное лечение ДТЗ.
7. Тиреотоксический криз. Причины развития. Клиника. Принципы терапии.
8. Суточная потребность в йоде у детей до 1 года?
9. Суточная потребность в йоде у подростков?
10. Фактическое среднее потребление йода жителем России?
11. Диагностические критерии аутоиммунного тиреоидита?

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите все правильные ответы

1. ДЛЯ ВРОЖДЕННОГО ПЕРВИЧНОГО ГИПОТИРЕОЗА ХАРАКТЕРНЫ

- А) задержка психомоторного развития
- Б) длительно существующая желтуха новорожденных
- В) сухость кожи
- Г) диарея
- Д) запоры

Инструкция: укажите один правильный ответ

2. У БОЛЬНЫХ С ВРОЖДЕННЫМ ПЕРВИЧНЫМ ГИПОТИРЕОЗОМ НЕ НАБЛЮДАЕТСЯ

- А) снижение вольтажа на ЭКГ
- Б) повышенного уровня ТТГ
- В) сниженного уровня Т₃, Т₄
- Г) высокого уровня гормона роста
- Д) гиперхолестеринемия

3. ДЛЯ ВРОЖДЕННОГО ПЕРВИЧНОГО ГИПОТИРЕОЗА НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫМ ПРИЗНАКОМ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) задержка психомоторного развития
- Б) длительно существующая желтуха новорожденных
- В) сухость кожи
- Г) диарея

4. ПРИ ПЕРВИЧНОМ ГИПОТИРЕОЗЕ УРОВЕНЬ ТТГ В КРОВИ НАБЛЮДАЕТСЯ

- А) повышенным
- Б) не измененным
- В) сниженным
- Г) значительно сниженным

5. ОПРЕДЕЛЕНИЕ В КРОВИ УРОВНЯ 17-ГИДРОКСИПРОГЕСТЕРОНА ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ДЛЯ НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА

- А) адреногенитального синдрома
- Б) врожденного гипотиреоза
- В) муковисцидоза
- Г) фенилкетонурии

(Ответы: 1 – АБВД; 2 – Г; 3 – А; 4 – А; 5 – А).

4) Решить ситуационную задачу

Больная А., 14 лет. Направлена на обследование в связи с увеличением щитовидной железы, выявленным при диспансеризации в школе. Жалоб нет. У мамы узловой зоб.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожа чистая, обычной окраски и влажности. Удовлетворительного питания. Щитовидная железа эластичной консистенции, безболезненная при пальпации, заметна на глаз при осмотре. Над легкими - везикулярное дыхание. Границы сердца не

расширены. Пульс удовлетворительных свойств. Тоны сердца ритмичные, четкие, ЧСС - 64 в минуту, АД - 115/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются.

Гормональный статус: Т₃ - 1,5 нмоль/л (норма - 1,2-1,9), свободный Т₄ - 21,5 нмоль/л (норма - 10-25), ТТГ - 0,9 мкЕД/л (норма - 0,5-3,5), антитела к тиреоглобулину - 10 МЕ/л (норма - <100 МЕ/л), антитела к микросомальной фракции тиреоцитов отрицательны.

УЗИ щитовидной железы: объем щитовидной железы - 17,8 мл (норма - <12 мл), структура однородная.

Допплерография щитовидной железы: кровоток не изменен.

Задание

1. Перечислите имеющиеся синдромы. При каких заболеваниях они встречаются? Укажите ведущий синдром.
2. Оцените результаты дополнительных методов исследования.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз.
5. Укажите причины увеличения щитовидной железы при данном заболевании.
6. Назначьте лечение.
7. Какие методы профилактики данного заболевания существуют?
8. Дайте рекомендации по йодной профилактике данному ребенку.
9. Составьте план диспансерного наблюдения.

(Ответ: Эндемический зоб II степени).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М.: Практика, 2014.

Дополнительная:

1. Эндокринные заболевания у детей и подростков. Под ред. Башнинс Е.Б. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 9.3: Заболевания надпочечников (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской эндокринологии – заболевания надпочечников, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Расширить теоретические знания по вопросам этиологии, патогенеза, классификации, диагностики и лечения заболеваний надпочечников.
- Изучить порядок неонатального скрининга на врожденную дисфункцию коры надпочечников (ВДКН).
- Закрепить практические навыки по диагностике, алгоритмам лечения и диспансерному наблюдению пациентов с заболеваниями надпочечников.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения заболеваний надпочечников у детей.
- Этапы неонатального скрининга на ВДКН.
- Классификацию и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения заболеваний надпочечников; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии эффективности медикаментозной терапии заболеваний надпочечников.
- Порядок диспансерного наблюдения пациентов с заболеваниями надпочечников.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с заболеваниями надпочечников.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана ведения и диспансерного наблюдения пациентов с заболеваниями надпочечников.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной терапии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

1. Врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН, аденогенитальный синдром):

- Эпидемиология.
- Этиология. Патогенез.
- Клиническая картина.
- Диагностика.
- Неонатальный скрининг.
- Лечение.

2. Гипокортицизм. Первичная недостаточность коры надпочечников. Этиология. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Прогноз.

3. Гиперкортицизм. Синдром Иценко-Кушинга. Этиология. Клиническая картина. Диагностика.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка результатов неонатального скрининга на ВДКН, показателей биохимического анализа крови, степени вирилизации, уровня 17-ОН прогестерона, кортизола и др.).

Справочная информация

Степень вирилизации наружных половых органов по Прадеру

I степень	Гипертрофия клитора, нормальный вход во влагалище.
II степен	Гипертрофия клитора, частичное сращение больших половых губ.
III степень	Сформированная головка клитора, наличие уrogenитального синуса
IV степень	Формирование пенисообразного клитора с фиксацией к промежности, уrogenитального синуса, открывающегося на стволе (иногда детей регистрируют в мужском паспортном поле с диагнозом «гипоспадия, крипторхизм»)
V степень	Пенисообразный клитор, пениальная уретра, мошонкообразные половые губы (детей регистрируют в мужском поле с диагнозом «двусторонний крипторхизм»).

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз. Какова причина нарушения внутриутробного формирования наружных половых органов у девочки?
2. Чем обусловлена тяжесть состояния ребенка на 3-и сутки после рождения? Каков прогноз при несвоевременной диагностике?
3. Оцените ОАК, биохимический анализ крови.
4. Назначьте лечение. Какими гормональными препаратами проводится заместительная терапия?
5. Какие возможны осложнения при неадекватно подобранной заместительной терапии?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 4 дня, переведена из родильного дома в стационар.

Анамнез жизни: от 1-й беременности, срочных родов, протекавших без особенностей. При рождении масса - 3000 г, рост - 51 см. Выявлено неправильное строение наружных гениталий (пенисообразный гипертрофированный клитор, складчатые большие половые губы), гиперпигментация наружных гениталий, белой линии живота.

Объективно: состояние тяжелое с 10-го дня жизни, отмечается вялость, адинамия, кожа бледная, с сероватым оттенком, тургор тканей снижен, мышечная гипотония, гипорефлексия. Сосет вяло, появилась рвота фонтаном. ЧД - 40 в минуту. Дыхание поверхностное, ослабленное. Тоны сердца приглушены, ЧСС - 150 в минуту. Живот при пальпации мягкий, печень +2 см от края реберной дуги. Стул жидкий, обычного цвета. Диурез не нарушен.

ОАК: RBC - $5,0 \times 10^{12}/л$; Hgb - 115 г/л; WBC - $9,5 \times 10^9/л$; П/я - 2%; NEU - 50%; EOS - 2%; LYM - 38%; MON - 8%; СОЭ - 5 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок - 55 г/л; холестерин - 4,7 ммоль/л; глюкоза - 4,4 ммоль/л; натрий - 130,0 ммоль/л; калий - 6,6 ммоль/л.

Кариотип: 46, XX.

Анализ крови на 17-ОН прогестерон: 105 нмоль/л (норма - до 30 нмоль/л, 30-90 нмоль/л - сомнительный результат).



1. Врожденная гиперплазия коры надпочечников, сольтеряющая форма. Гипохромная анемия II степени тяжести.

Диагноз врожденной гиперплазии коры надпочечников поставлен на основании выявления при рождении вирилизации наружных половых органов у девочки (в результате избыточной продукции андрогенов с повышением уровня 17-ОН-прогестерона крови) в сочетании с развитием острой надпочечниковой недостаточности, электролитных нарушений (гипонатриемии и гиперкалиемии), дегидратации, обусловленных резким снижением синтеза глю-кортикоидов и минералокортикоидов. Анемия выявлена по результатам ОАК - снижение уровня гемоглобина до 115 г/л. Самая частая форма врожденной гиперплазии коры надпочечников вызвана *дефицитом фермента 21-гидроксилазы*. Наблюдаемый при этом дефицит кортизола приводит к повышению секреции адренокортикотропного гормона, вызывая компенсаторную гиперплазию коры надпочечников и избыточную продукцию стероидов-предшественников ферментативного блока и андрогенов (андростендиона и тестостерона), синтез которых не зависит от процесса 21-гидроксилирования. Андростендион не только сам обладает андрогенным эффектом, но и способен метаболизироваться в тестостерон в периферических тканях, что приводит к внутриутробной вирилизации у девочек.

2. Тяжесть состояния ребенка обусловлена развитием острой надпочечниковой недостаточности вследствие снижения синтеза глюкокортикоидов (кортизола) и минералокортикоидов (альдостерона). Дефицит альдостерона вызывает нарушение реабсорбции натрия в почечных канальцах, снижение уровня натрия в плазме крови с последующим развитием дегидратации, недостаточности периферического кровоснабжения и гиповолемического шока. При позднем установлении диагноза и отсутствии адекватного лечения возможен летальный исход на фоне острой надпочечниковой недостаточности вследствие развития шока, гипонатриемической дегидратации, гиперкалиемии.

3. ОАК: Hgb - 115 г/л (норма - 180-240 г/л); RBC - $5,0 \times 10^{12}/л$ (норма - $5-6,0 \times 10^{12}/л$); ЦП= $115 \times 3/500=0,7$ - анемия гипохромная II степени тяжести. В биохимическом анализе крови - электролитные нарушения (гипонатриемия и гиперкалиемия).

4. Основной принцип терапии - назначение с заместительной целью ГКС и минералокортикоидов. Применение ГКС позволяет заместить дефицит кортизола и подавить избыточную секрецию адренокортикотропного гормона со снижением продукции стероидов, предшествующих ферментативному блоку, и андрогенов. С этой целью у детей раннего возраста применяют гидрокортизон: сначала парентеральное введение из расчета $100 \text{ мг}/\text{м}^2$ в сутки, с переходом на пероральный прием после нормализации состояния в дозе $15-20 \text{ мг}/\text{м}^2$ в сутки, 3 раза в день в равных дозах (в $7^{00}-15^{00}-22^{00}$ ч). Восстановление минералокортикоидной активности проводится флудрокортизоном ($0,05-0,1-0,2 \text{ мг}/\text{сут}$). Назначается регидратационная терапия, коррекция гипонатриемии с в/в введением растворов, содержащих 0,9% натрия хлорида и 5% декстрозы из расчета $2-3 \text{ л}/\text{м}^2$ в сутки. Адекватность заместительной терапии определяется по уровню 17-ОН-прогестерона, нормализации секреции адренокортикотропного гормона, ренина. Заместительная терапия должна проводиться постоянно, так как ее отмена может привести к декомпенсации заболевания.

5. Гипонатриемическая дегидратация, метаболический ацидоз, шок.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Больная К., 25 дней, от первой беременности, срочных родов, протекавших без особенностей. При рождении масса тела 3000 г, рост - 51 см. В родильном доме были выявлены неправильное строение наружных половых органов (гипертрофия клитора и больших половых губ), их гиперпигментация. С 3-й недели жизни состояние ребенка ухудшилось: кожа бледная, с сероватым оттенком, тургор тканей снижен, мышечная гипотония, гипорефлексия. Большой родничок западает. Сосет вяло, появилась рвота фонтаном. Дыхание поверхностное, ослабленное. Тоны сердца приглушены. Живот при пальпации мягкий, печень +2 см. Стул жидкий, обычной окраски. Вирилизация

наружных половых органов III степени по Прадеру: сформированы головка клитора, урогенитальный синус. Гиперпигментация кожи в области наружных половых органов.

Общий анализ крови: гемоглобин - 115 г/л, эритроциты - 5×10^{12} /л, лейкоциты - $9,5 \times 10^9$ /л, палочкоядерные - 2%, сегментоядерные - 38%, эозинофилы - 2%, лимфоциты - 50%, моноциты - 8%.

Биохимический анализ крови: общий белок - 55 г/л, холестерин - 4,7 ммоль/л, глюкоза - 4,4 ммоль/л, натрий - 122 ммоль/л, калий - 7,5 ммоль/л.

Кортизол - 45 нмоль/л (норма - 180-600 нмоль/л), 17-оксипрогестерон - 165 нмоль/л.

Кариотип 46XX.

Задание

1. Каков ваш предположительный диагноз?
2. По какому типу наследуется данное заболевание?
3. Какова причина нарушения внутриутробного формирования наружных половых органов у девочки?
4. Чем обусловлена тяжесть состояния ребенка на 3-и сутки после рождения?
5. Какие клинические проявления данной патологии отмечают при несвоевременной диагностике?
6. Какими гормональными препаратами проводят заместительную терапию?
7. Каковы возможные осложнения при неадекватно подобранной заместительной терапии?
8. При каких заболеваниях бывает рвота фонтаном? Проведите дифференциальную диагностику.
9. Как проводят диспансерное наблюдение детей с данной патологией?
10. Какая вероятность рождения в этой семье больного ребенка в последующем?

(Диагноз: Врожденная дисфункция коры надпочечников (адреногенитальный синдром), сольтеряющая форма).

4. Задания для групповой работы

Задание: Дать оценку уровня кортизола:

1. уровень кортизола менее 80 нмоль/л
2. уровень кортизола в пределах 80-150 нмоль/л
3. уровень кортизола в пределах 150-500 нмоль/л
4. уровень кортизола более 500 нмоль/л

Ответ:

1. Данный уровень кортизола (менее 80 нмоль/л) является критерием гипокортицизма.
2. Вероятный гипокортицизм.
3. Сомнительный гипокортицизм.
4. Гипокортицизм исключают.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Этиология и формы ВДКН.
2. Какие выделяют формы ВДКН среди классических?
3. Что является общей чертой для классических форм ВДКН?
4. Клинические симптомы вирильной формы ВДКН (при отсутствии лечения)?
5. Клиническая картина при сольтеряющей форме ВДКН (при отсутствии лечения)?
6. Клинические симптомы неклассической формы ВДКН?
7. В чем состоит базовая терапия обеих классических форм ВДКН (вирильной и сольтеряющей)?
8. Какой препарат назначают дополнительно при сольтеряющей форме ВДКН?
9. В какое время суток определяют уровень базального кортизола и АКТГ и с чем это

связано?

10. Какой уровень кортизола является критерием гипокортицизма?
11. Какие показатели являются лабораторным подтверждением минералокортикоидной недостаточности?
12. Препарат выбора для заместительной терапии ПНКН?
13. Какой препарат назначают для замещения минералокортикоидной недостаточности при ПНКН?
14. Наиболее характерные симптомы синдрома Иценко-Кушинга?
15. Лабораторные критерии гиперкортицизма?
16. В каком случае возникает подозрение на гиперкортицизм при осмотре ребенка?
17. Дифференциальная диагностика гиперкортицизма с первичным (экзогенно-конституциональным) ожирением

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

1. ПРИ СОЛЬТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЕ АДРЕНОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА ХАРАКТЕРНЫ

- А) вялость
- Б) мышечная гипотония
- В) жидкий стул
- Г) рвота

2. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (БОЛЕЗНЬ АДДИСОНА) ИМЕЮТСЯ ВСЕ ПЕРЕЧИСЛЕННЫЕ ПРИЗНАКИ, КРОМЕ

- А) гиперпигментации кожи
- Б) желтушности кожи
- В) похудания
- Г) общей слабости
- Д) гипотония

Инструкция: укажите один правильный ответ

3. НЕОТЛОЖНЫМИ МЕРОПРИЯТИЯМИ ПРИ СОЛЬТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЕ АДРЕНОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА ЯВЛЯЮТСЯ

- А) введение внутримышечно гидрокортизона каждые 6-8 часов
- Б) введение физиологического раствора
- В) введение ДОКСа внутримышечно 1-2 раза в сутки
- Г) введение всех перечисленных препаратов
- Д) введение 5% раствора глюкозы внутривенно капельно

4. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (БОЛЕЗНЬ АДДИСОНА) НАБЛЮДАЕТСЯ

- А) тремор рук
- Б) судороги
- В) повышенный аппетит
- Г) гиперпигментация кожи
- Д) желтушность кожи

5. ДЛЯ АДРЕНОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА У МАЛЬЧИКОВ НА 1-М ГОДУ ЖИЗНИ ХАРАКТЕРНО:

- А) замедление роста
- Б) задержка окостенения (костный возраст отстает от паспортного)
- В) увеличение полового члена
- Г) дефекты психического развития
- Д) хориоретинит

6. ДЛЯ ВИРИЛЬНОЙ ФОРМЫ АДРЕНОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА У ДЕВОЧЕК НЕ ХАРАКТЕРНО:

- А) увеличение клитора и половых губ
- Б) костный возраст опережает паспортный
- В) в моче увеличено содержание 17-кетостероидов
- Г) гепатоспленомегалия
- Д) гипертрихоз

7. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ НЕОБХОДИМО ОПРЕДЕЛЕНИЕ СЛЕДУЮЩИХ ГОРМОНОВ:

- А) ЛГ и ФСГ
- Б) 17-оксипрогестерона в крови*
- В) инсулина, С-пептида
- Г) тиреотропного гормона и тироксина

8. У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ ОТМЕЧАЮТ:

- А) ускорение костного возраста по отношению к паспортному*
- Б) отставание костного возраста по отношению к паспортному
- В) неравномерную оссификацию
- Г) эпифизарный дисгенез

(Ответы: 1 – АБВГ; 2 – АВГД; 3 – Г; 4 – Г; 5 – В; 6 – Г; 7 – Б; 8 – А).

4) Решить ситуационную задачу

Больной Н., 12 лет, поступил с жалобами на слабость, быструю утомляемость, головокружения. Родители считают ребенка больным в течение 3 мес, когда после перенесенного ОРЗ появились быстрая утомляемость, пристрастие к соленой пище, гиперпигментация кожного покрова.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожа чистая, диффузная гиперпигментация, более выраженная в области естественных складок. Рубчик БЦЖ - 5 мм. Пониженного питания. Перкуторно: ясный легочный звук, аускультативно: дыхание везикулярное. Область сердца не изменена. Пульс слабого наполнения. Границы сердечной тупости не расширены. Тоны сердца глухие. ЧСС - 100 в минуту, АД лежа - 85/55 мм рт.ст., стоя - 70/50 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены.

Общий анализ крови: эритроциты - $4,1 \times 10^{12}/л$, гемоглобин - 124 г/л; лейкоциты - $5,4 \times 10^9/л$, эозинофилы - 4%, нейтрофилы - 38%, лимфоциты - 50%, моноциты - 8%, СОЭ - 8 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок - 68 г/л, билирубин - 12,5 мкмоль/л, тимоловая проба - 2 ЕД, АЛТ - 0,4 ЕД/л, калий - 5,9 ммоль/л, натрий - 126 ммоль/л.

Общий анализ мочи: удельный вес - 1016, реакция кислая, белка нет, лейкоцитов - 2-4 в поле зрения.

Рентгенография грудной клетки: легочный рисунок без особенностей. Бронхопульмональные лимфатические узлы не увеличены. Сердце в поперечнике не расширено.

ЭхоКГ: полости сердца не расширены, сократительная способность миокарда снижена.

Задание

1. Перечислите имеющиеся синдромы. При каких заболеваниях они встречаются? Укажите ведущий синдром.
2. Оцените результаты дополнительных методов исследования.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Обоснуйте и сформулируйте клинический диагноз.
5. Укажите возможные осложнения при данном заболевании.
6. Какие причины могут привести к данному заболеванию?
7. Назначьте лечение.
8. Какое неотложное состояние может развиваться при данном заболевании?
9. Окажите неотложную помощь.
10. Составьте план диспансерного наблюдения.

(Диагноз: *Первичная недостаточность коры надпочечников*).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М.: Практика, 2014.

Дополнительная:

1. Эндокринные заболевания у детей и подростков. Под ред. Башнинс Е.Б. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 9.4: Эндокринные аспекты патологии половых желез (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской эндокринологии – гипогонадизм и преждевременное половое созревание, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Расширить теоретические знания по вопросам этиологии, патогенеза, классификации, диагностики и лечения гипогонадизма и преждевременного полового созревания.
- Закрепить практические навыки и умения по диагностике, терапии и алгоритмам ведения пациентов с гипогонадизмом и преждевременным половым развитием (ППР).

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения гипогонадизма и ППР.
- Классификацию и характеристику лекарственных препаратов; механизм действия лекарственных препаратов, применяемых для лечения гипогонадизма и ППР ; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.
- Критерии эффективности медикаментозной терапии гипогонадизма и ППР.
- Порядок диспансерного наблюдения пациентов с гипогонадизма и ППР.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с гипогонадизма и ППР.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана ведения и диспансерного наблюдения пациентов с гипогонадизма и ППР.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной терапии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Преждевременное половое созревание (ППР):

- Определение. Классификация.
- Особенности клинической картины при различных нозологических формах преждевременного полового развития.
- Диагностика.
- Терапевтическая тактика в зависимости от этиологического варианта ППР.

Справочная информация по теме занятия

Методика исследования признаков полового развития

основывается на следующих показателях:

<p>Ax - оволосение в подмышечных впадинах; P - развитие волос на лобке; Ma - развитие грудных желез; Me - возраст появления менструаций; L - рост щитовидного хряща; V - изменение тембра голоса; F - оволосение лица</p>
--

Стадии развития вторичных половых признаков у мальчиков

Признаки	Стадия
Стадии развития волосяного покрова на лобке	
Отсутствие волос	P ₀
Единичные короткие волосы	P ₁
Волосы в центре лобка, густые, длинные	P ₂
Волосы на всем треугольнике лобка, густые, длинные	P ₃
Волосы на всем треугольнике лобка, густые, длинные, распространяющиеся на внутреннюю поверхность бедер и вверх по белой линии живота (мужской тип оволосения)	P ₄
Стадии развития волосяного покрова в подмышечных впадинах	
Отсутствие волос	Ax ₀
Единичные волосы	Ax ₁
Волосы в центре впадины, хорошо выражены	Ax ₂
Волосы по всей подмышечной области, густые	Ax ₃
Рост щитовидного хряща	
Отсутствие признаков роста	L ₀
Начинающееся выпячивание щитовидного хряща гортани	L ₁
Отчетливое выпячивание (кадык)	L ₂
Изменение тембра голоса	
Детский голос	V ₀
Мутация (ломка) голоса	V ₁
Мужской тембр голоса	V ₂
Оволосение лица	
Отсутствие оволосения	F ₀
Начинающееся оволосение над верхней губой	F ₁

Жесткие волосы над верхней губой, появление волос на подбородке	F ₁
Распространенное оволосение над верхней губой и в области подбородка, начало роста бакенбардов	F ₂
Слияние зон роста волос над губой и в области подбородка, выраженный рост бакенбардов	F ₂
Слияние всех зон оволосения	F ₃

Стадии развития вторичных половых признаков у девочек

Признаки	Стадия
Стадии развития грудных желез	
Детская стадия	Ma ₀
Сосок приподнят над околососковым кружком, железы не выделяются	Ma ₁
Околососковый кружок увеличен, вместе с соском образует конус, железы несколько выделяются	Ma ₂
Сосок и околососковый кружок сохраняют форму конуса, железы поднимаются на большом участке	Ma ₃
Женская стадия: сосок приподнят над околососковым кружком, железы принимают размеры и форму, свойственные взрослой женщине	Ma ₄
Стадии развития волосяного покрова на лобке	
Отсутствие волос	P ₀
Единичные короткие волосы	P ₁
Волосы в центре лобка, густые, длинные	P ₂
Волосы на всем треугольнике лобка, густые, длинные	P ₃
Волосы на всем треугольнике лобка, густые, вьющиеся, длинные	P ₄
Стадии развития волосяного покрова в подмышечных впадинах	
Отсутствие волос	Ax ₀
Единичные волосы	Ax ₁
Волосы в центре впадины, хорошо выражены	Ax ₂
Волосы по всей подмышечной области, густые	Ax ₃
Становление менструальной функции	
Отсутствие менструаций	Me ₀
1-2 менструации к моменту осмотра	Me ₁
Нерегулярные менструации	Me ₂
Регулярные менструации	Me ₃

Стадии полового развития у мальчиков (Marshall, Tanner)

Стадия	Признаки	Объем яичек по орхидометру, мл	Средний возраст, годы (M±t)
I	Оволосение отсутствует. Яички, мошонка и половой член допубертатные	2-3	-
II	Рост редких пигментированных волос вокруг основания полового члена Мошонка увеличивается, становится слегка окрашенной	4	11,0-13,1 (11,7±1,3)
III	Волосы становятся темнее и гуще, располагаются на лонном сочленении. Начинается рост полового члена в длину; мошонка приобретает складчатость	10	13,2-14,0 (13,2±0,8)

IV	Оволосение лобковой области полное, но отсутствует оволосение бедер и нижней части живота Половой член продолжает расти в длину; увеличивается диаметр головки; наружные половые органы приобретают пигментацию	12	14,7-16,0 (14,7±1,4)
V	Взрослый, ромбовидный тип оволосения	15	15,5±0,7

Стадии полового развития у девочек (*Marshall, Tanner*)

Стадия	Признаки	Средний возраст, годы
I	Оволосение отсутствует	-
	Молочные железы препубертатные, железистая ткань отсутствует, диаметр ареолы - <2 см, ареолы бледноокрашены	
II	Рост редких, длинных, слегка пигментированных волос вдоль половых губ	11-12
	Появление железистой ткани молочных желез, железа начинает выступать над поверхностью грудной клетки, увеличение диаметра ареол	
III	Рост пигментированных длинных волос, распространяющихся на область лобка	12-13
	Молочные железы и ареолы выступают в виде конуса, без границы между ними, появляется окрашивание ареолы	
IV	Оволосение занимает всю область лобка, но отсутствует на внутренней поверхности бедер	13-13,5
	Ареола интенсивно окрашена, выступает в виде второго конуса над тканью молочной железы	
V	Взрослый тип оволосения - в виде треугольника, обращенного вершиной вниз; небольшое количество волос на внутренней поверхности бедра	14-15
	Зрелая грудь, выступает только сосок, контур между тканью молочной железы и ареолой сглажен	

Размеры матки и яичников в зависимости от стадии пубертата (по Таннеру)

Стадия пубертата	Объем матки, мл	Объем яичника, мл
I	0,5-1,5	0,2-0,9
II	1,5-3,0	0,9-1,5
III	3,0-10,0	1,5-2,5
IV	10,0-30,0	2,5-3,0
V	30,0-80,0	3,0-10,0

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков и умений (определение стадии полового развития по Таннер, оценка костного возраста, оценка уровней гонадотропных гормонов - ЛГ, ФСГ, тестостерона и эстрадиола, определение объема гонад и др.).

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Оцените ФР. Какому возрасту соответствует половое развитие? Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз. Что могло послужить причиной развития этого заболевания?
2. Какие обследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Изменяется ли костный возраст при данной патологии и каким образом?
4. Препаратом какой группы проводится лечение данной патологии?
5. Каков прогноз заболевания?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка, 7,5 лет. Жалобы на увеличение молочных желез, оволосение лобка и подмышечных впадин, кровянистые выделения из половых органов в течение 3 дней. *Анамнез жизни:* от 1-й беременности, протекавшей без особенностей, преждевременных родов на 37-й неделе. При рождении масса тела - 2800 г, рост - 46 см. Раннее развитие без особенностей. В 5 лет перенесла сотрясение мозга. Вышеуказанные жалобы беспокоят в течение последних 10 мес. Рост - 134 см, масса тела - 35 кг; вторичные половые признаки: P₃, Ax₁, Ma₄, Me с 7,5 лет.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожный покров физиологической окраски, чистый, ПЖК +3 см на уровне живота. ЧД - 22 в минуту. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС - 90 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, паренхиматозные органы не увеличены. Стул и диурез не нарушены.

ОАК: RBC - $4,1 \times 10^{12}/л$; Hgb - 130 г/л; WBC - $5,5 \times 10^9/л$; П/я - 1%; NEU - 52%; EOS - 1%; LYM - 41%; MON - 5%; СОЭ - 4 мм/ч; ОАМ - без патологии.

Биохимический анализ крови: общий белок - 70 г/л; глюкоза - 3,5 ммоль/л; натрий - 140,0 ммоль/л; холестерин - 5,0 ммоль/л. *Анализ крови на половые гормоны* - лютеинизирующий гормон - 5 ЕД/л (норма - до 2 ЕД/л); фолликулостимулирующий гормон - 7 ЕД/л (норма - до 2 ЕД/л). *Костный возраст* равен 12 годам.

1. ФР девочки соответствует возрасту 9 лет (рост - средние показатели для 9 лет, 25-75 перц.; вес - средние показатели для 9 лет, 75-90 перц.); очень высокое, гармоничное (75-90 перц.). Половое развитие по возрасту 13-15 лет: Ma₄ - развитие молочной железы (взрослые контуры молочной железы); Ax₁ - волосы в подмышечной впадине единичные; P₃ - оволосение на лобке (оволосение по центру и периферии лобка); Me₂ - неустановившиеся месячные. **Преждевременное половое развитие, истинное** предположено на основании раннего (до 8 лет) появления вторичных половых признаков. Для истинного преждевременного полового развития, связанного с ранней активацией гипоталамуса или аденогипофиза с повышенной продукцией лютеинизирующего и фолликулостимулирующего гормонов, характерны следующие проявления: 1) всегда изосексуальное (соответствует генетическому женскому полу); 2) всегда полное - включает телархе (увеличение молочных желез), адренархе (лобковое и подмышечное оволосение) и ускорение роста; 3) всегда завершенное - преждевременно наступает менархе. Черепно-мозговая травма - сотрясение головного мозга привела к ранней активации гипоталамо-гипофизарной системы с усилением секреции гонадотропных гормонов (лютеинизирующего и фолликулостимулирующего).

2. Осмотр наружных половых органов с оценкой слизистой оболочки преддверия влагалища (бледно-розовый цвет слизистой оболочки - признак избытка эстрогенов), определение размеров клитора (для исключения вирильной формы гиперплазии коры надпочечников). *УЗИ органов малого таза* - для оценки формы, размеров и симметричности яичников, матки, состояния надпочечников (информативно при ложном преждевременном половом развитии). *Оценка костного возраста* (рентгенологическое исследование кистей рук), сравнение его с паспортным возрастом - при преждевременном половом развитии он опережает биологический возраст. *Определение уровней гонадотропных гормонов* и сравнение их с возрастными показателями. Уровни лютеинизирующего, фолликулостимулирующего гормонов и эстрадиола отражают состояние гипоталамо-гипофизарной системы и могут соответствовать препубертатному и пубертатному периодам. Диагноз уточняют при проведении проб с гонадолиберином (диферелином*), который вводят п/к в дозе 0,1 мг. После этого берут кровь через 1, 4 и 24 ч для определения лютеинизирующего гормона. При истинном преждевременном половом развитии уровень лютеинизирующего гормона повышается более 10 МЕ/л. МРТ головного мозга - при доказанном гонадотропинзависимом характере преждевременного полового развития. *Дополнительное обследование:* при подозрении на гипотиреоз - исследование функции щитовидной железы, при подозрении на синдром Мак-Кьюна-Олбрайта - рентгенография трубчатых костей.

3. Костный возраст при истинном преждевременном половом развитии опережает биологический возраст. Это приводит к тому, что сначала у детей с преждевременным половым развитием

показатели роста опережают показатели сверстников, а затем при раннем закрытии ростовых эпифизарных зон вследствие избытка эстрадиола им угрожает низкорослость.

4. Дети нуждаются в психологической помощи и поддержке, правильном половом воспитании (поскольку половое развитие опережает интеллектуальное), беседах о причинах появления болезни и методах лечения. *Медикаментозное лечение* направлено на подавление импульсной секреции гонадо-тропных гормонов (фолликулостимулирующего и люте-инизирующего) для предотвращения быстрой динамики костного созревания. С этой целью применяют аналоги гонадо-либерина - трипторелин. Препарат вводится в/м 1 раз каждые 28 дней. Детям весом менее 20 кг - 1,875 мг, более 20 кг - 3,75 мг. На фоне применения аналогов гонадолиберина снижается секреция эстрогенов в яичниках, приостанавливаются половое развитие, темпы роста, менструации прекращаются, вторичные половые признаки не прогрессируют или подвергаются обратному развитию. В течение 1-го месяца лечения может возникнуть маточное кровотечение, вызванное резким прекращением секреции эстрогенов.

5. При правильно подобранной терапии уровни лютеинизирующего и фолликулостимулирующего гормонов после стимуляции гонадолиберинном не превышают нижней границы нормы, соответствующей препубертатному периоду. Уровень эстра-диола также снижается до препубертатных значений. Лечение проводится непрерывно до начала физиологического пубертата. После отмены лечения половое развитие возобновляется.

4. Задания для групповой работы

Задание: оцените показатели гормонального профиля у пациентки 6,5 лет. Сделайте общее заключение.

Гормональный профиль: ЛГ - 5,2 мМЕ/мл (норма - 0,3-1,0), ФСГ - 6,4 мМЕ/мл (норма - 0,2-3,0), эстрадиол - 120 пмоль/л (норма - 10-70 пмоль/л).

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

1. Дайте определение преждевременному половому развитию (ППР).
2. Классификация ППР.
3. Клиническая картина при гонадотропинзависимом ППР.
4. Клиническая картина при гонадотропиннезависимом ППР.
5. Отличительная черта синдрома Мак-Кьюна-Олбрайта-Брайцева ?
6. Отличительная черта тестотоксикоза?
7. Что является отправной точкой для диагностики ППР?
8. Методы лабораторно-инструментальной диагностики ППР?
9. Каким образом уточняется форма ППР?
10. Лечение гонадотропинзависимого преждевременного полового развития.
11. Лечение гонадотропиннезависимого преждевременного полового развития.
12. Для какого синдрома характерно появление пятен цвета кофе с молоком? (см. фото)



(Ответ: Отличительная черта синдрома Мак-Кьюна-Олбрайта-Брайцева (ОММ 174800) - пигментные пятна цвета кофе с молоком неправильной формы, асимметричной локализации).

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ВРОЖДЕННОЕ НАРУШЕНИЕ ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ, ПРИ КОТОРОМ ИМЕЮТСЯ ОДНОВРЕМЕННО МУЖСКИЕ И ЖЕНСКИЕ ПОЛОВЫЕ ЖЕЛЕЗЫ, НАЗЫВАЕТСЯ _____ ГЕРМАФРОДИТИЗМОМ
А) Ложным
Б) Истинным
2. ВРОЖДЕННОЕ НАРУШЕНИЕ ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ, ПРИ КОТОРОМ ПОЛОВЫЕ ЖЕЛЕЗЫ СФОРМИРОВАНЫ ПРАВИЛЬНО ПО МУЖСКОМУ ИЛИ ЖЕНСКОМУ ТИПУ, НО НАРУЖНЫЕ ПОЛОВЫЕ ОРГАНЫ ИМЕЮТ ПРИЗНАКИ ДВУПОЛОСТИ, НАЗЫВАЕТСЯ _____ ГЕРМАФРОДИТИЗМОМ
А) Ложным
Б) Истинным
3. НАСТУПЛЕНИЕ ПЕРИОДА ПОЛОВОГО СОЗРЕВАНИЯ У МАЛЬЧИКОВ НАЧИНАЕТСЯ:
А) с увеличения полового члена в длину
Б) пигментации кожи мошонки
В) увеличения яичек
Г) появления начального оволосения на лобке и в аксиллярной области
4. О НЕДОСТАТОЧНОСТИ ФУНКЦИИ ПОЛОВЫХ ЖЕЛЕЗ СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ ОТСУТСТВИЕ ВТОРИЧНЫХ ПОЛОВЫХ ПРИЗНАКОВ У МАЛЬЧИКОВ СТАРШЕ:
А) 11 лет
Б) 13 лет
В) 15 лет
5. НАСТУПЛЕНИЕ ПЕРИОДА ПОЛОВОГО СОЗРЕВАНИЯ У ДЕВОЧЕК НАЧИНАЕТСЯ С:
А) увеличения грудных желез
Б) появления лобкового оволосения
В) появления аксиллярного оволосения
Г) появления регулярных менструаций
6. ПРИ ПРЕЖДЕВРЕМЕННОМ ПОЛОВОМ СОЗРЕВАНИИ КОСТНЫЙ ВОЗРАСТ:
А) соответствует паспортному возрасту
Б) опережает паспортный возраст
В) отстает от паспортного возраста
7. ДЛЯ ПЕРВИЧНЫХ ФОРМ ГИПОГОНАДИЗМА ХАРАКТЕРНЫ:
А) высокий уровень гонадотропных гормонов и низкий уровень половых гормонов

- Б) низкий уровень половых гормонов и низкий уровень гонадотропных гормонов
- В) низкий уровень гонадотропинов и резко положительная проба схорионическим гонадотропином

8. ЗАДЕРЖКА ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ ДЕВОЧЕК ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

- А) отсутствием вторичных половых признаков к 13 годам и отсутствием менструации в 14-15 лет
- б) отсутствием оволосения в подмышечных впадинах
- В) отсутствием оволосения в области лобка
- Г) отсутствием роста и развития молочных желез

Ответы: 1 – Б; 2 – А; 3 – В; 4 – Б; 5 – А; 6 – Б; 7 – А; 8 – А.

4) Решить ситуационную задачу

Больная Д., 6 лет. В течение последнего года отмечены увеличение грудных желез, кровянистые выделения из половых органов.

Девочка от первой беременности, протекавшей без особенностей, преждевременных родов на 37-й неделе. При рождении масса тела 2800 г, рост - 46 см. Раннее развитие без особенностей.

Объективно: рост - 130 см, масса тела - 28 кг. Молочные железы и ареолы выступают в виде конуса, без границы между ними, появляется окрашивание ареолы (Ма2). Рост пигментированных длинных волос, распространяющихся на область лобка (Р2).

Общий анализ крови: гемоглобин - 130 г/л, эритроциты - $4,1 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты - $5,5 \times 10^9$ /л, палочкоядерные - 1%, сегментоядерные - 52%, эозинофилы - 1%, лимфоциты - 41%, моноциты - 5%, СОЭ - 4 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет желтый, прозрачность хорошая, удельный вес - 1015, реакция кислая, белка, сахара нет, реакция на ацетон отрицательная.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 3,5 ммоль/л, натрий - 140 ммоль/л, общий белок - 74 г/л, холестерин - 5 ммоль/л.

Гормональный профиль: ЛГ - 5,2 мМЕ/мл (норма - 0,3-1,0), ФСГ - 6,4 мМЕ/мл (норма - 0,2-3,0), эстрадиол - 120 пмоль/л (норма - 10-70 пмоль/л).

Рентгенография кистей и лучезапястных суставов: костный возраст - 12 лет.

МРТ головного мозга: гипоталамическая гамартома.

Задание

1. Оцените физическое состояние.
2. Какому возрасту соответствует половое развитие?
3. Каков ваш предположительный диагноз?
4. Что послужило причиной развития этого заболевания?
5. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
7. Препаратом какой группы проводят лечение данной патологии?
8. Каков прогноз заболевания?
9. Нуждается ли ребенок в наблюдении у гинеколога?

(Диагноз: Преждевременное половое развитие, гонадотропинзависимая форма).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М.: Практика, 2014.

Дополнительная:

1. Эндокринные заболевания у детей и подростков. Под ред. Башнинс Е.Б. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 9.5: Ожирение у детей и подростков (семинар 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной теме детской эндокринологии – ожирению, необходимых для самостоятельной профессиональной

деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Расширить теоретические знания по вопросам этиологии, патогенеза, классификации, диагностики и лечения ожирения у детей и подростков.
- Закрепить практические навыки и умения по диагностике, терапии и алгоритмам ведения пациентов с ожирением.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения ожирения.
- Возможности немедикаментозной и медикаментозной терапии ожирения.
- Критерии эффективности терапии ожирения у детей и подростков в краткосрочной и долгосрочной перспективе.
- Порядок диспансерного наблюдения пациентов с ожирением.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.
- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с ожирением.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана ведения и диспансерного наблюдения пациентов с ожирением.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности терапии.
- Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

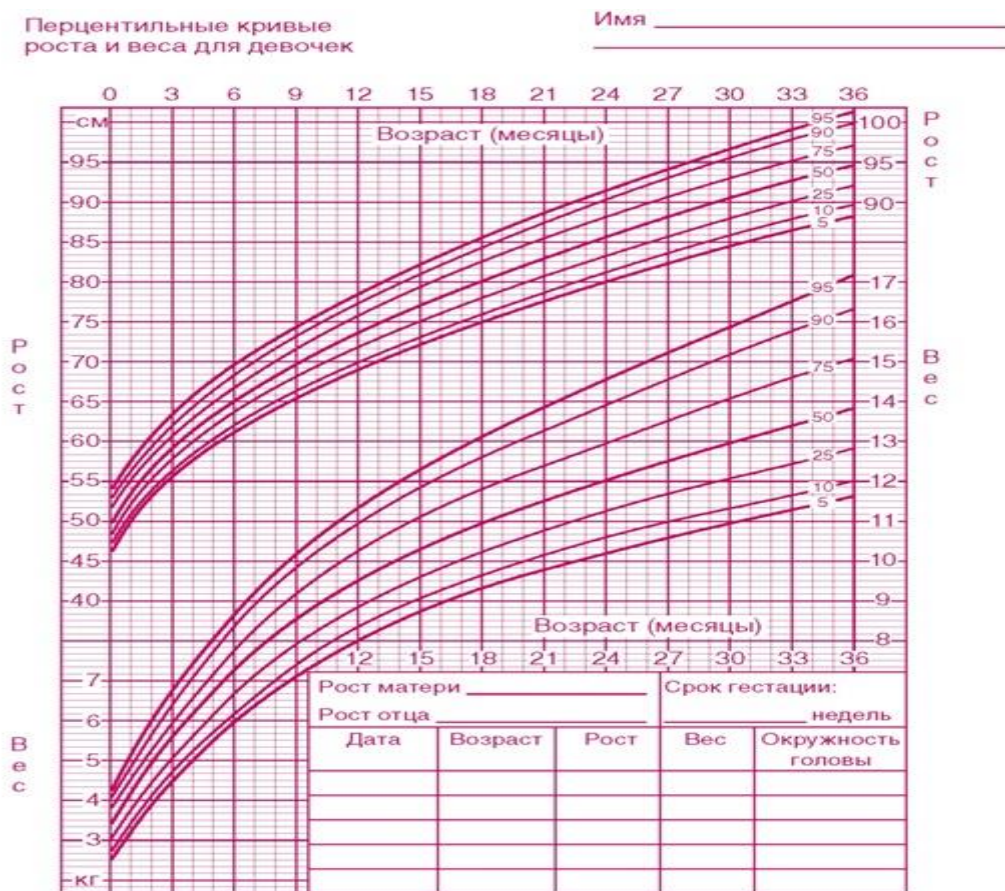
Ожирение у детей и подростков:

- Определение. Эпидемиология.
- Критерии диагноза.
- Классификация.
- План обследования пациента с ожирением.

- Лечение. Меры по изменению образа жизни. Медикаментозная терапия.
- Критерии эффективности терапии.
- Ведение пациентов с ожирением.

Справочная информация по теме занятия

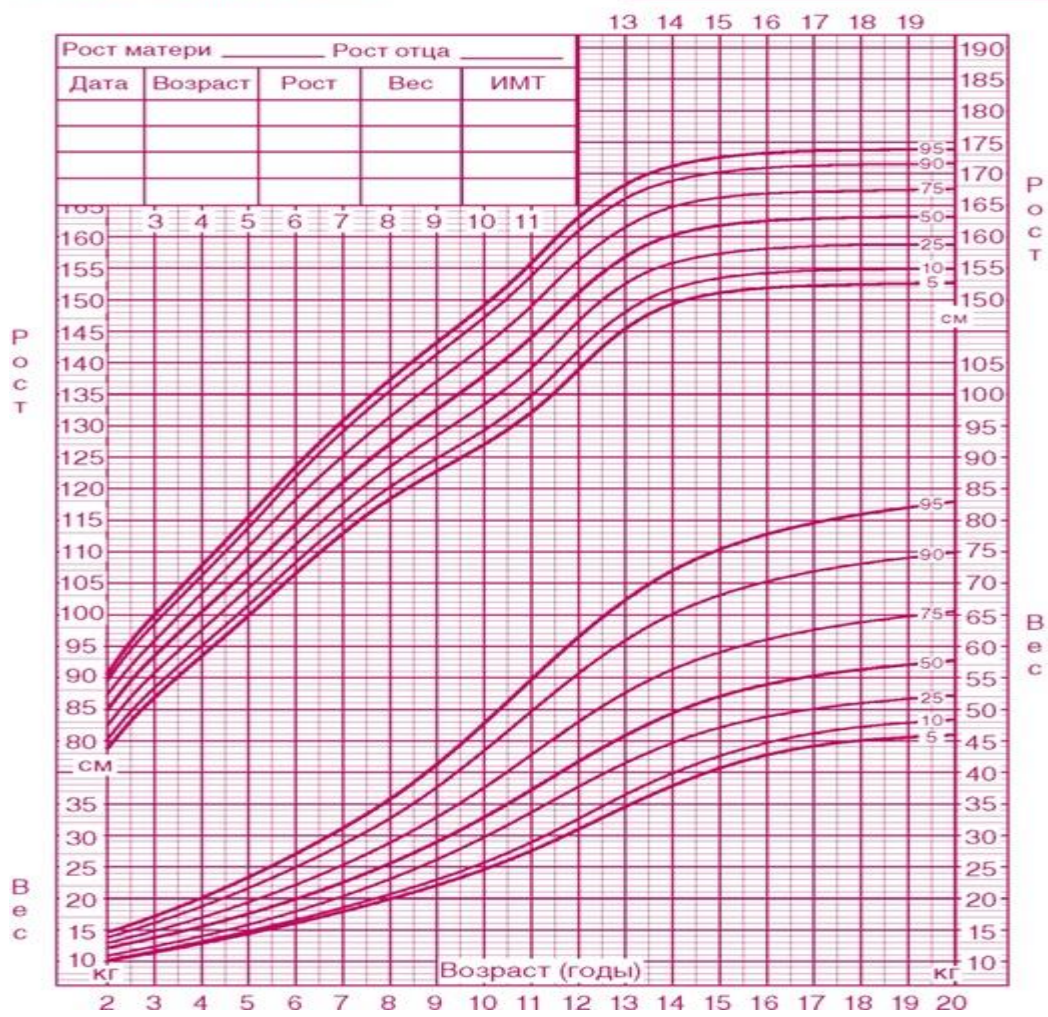
Перцентильная кривая роста и массы тела для девочек от 0 до 36 мес



Перцентильная кривая роста и массы тела для девочек от 2 до 20 лет

Перцентильные кривые
роста и веса для девочек

Имя _____

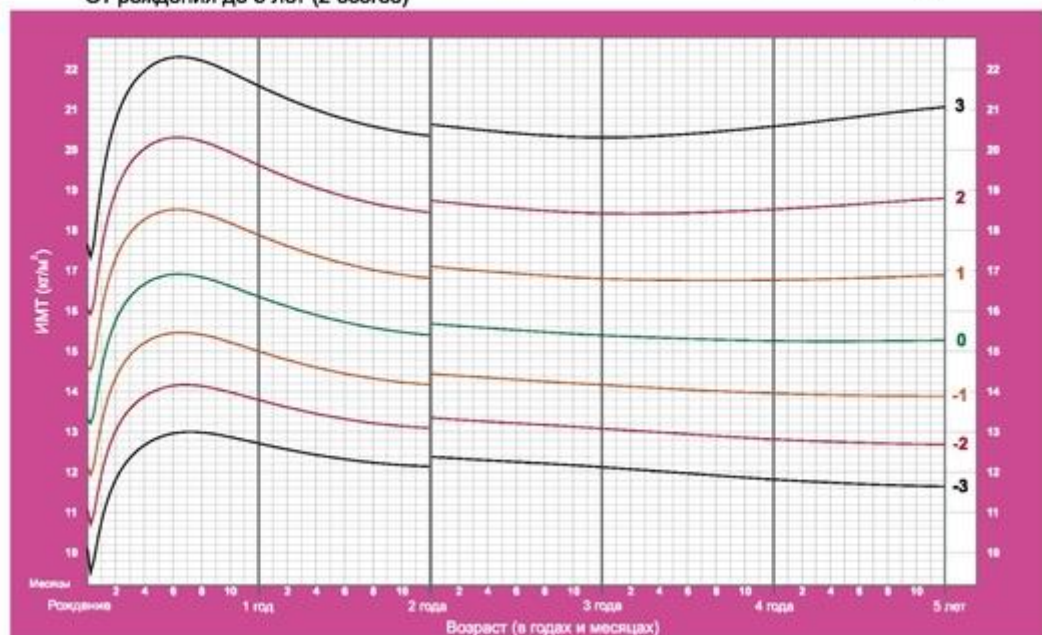


Перцентильная кривая индекса массы тела для девочек от 0 до 5 лет

ИМТ по возрасту. Девочки



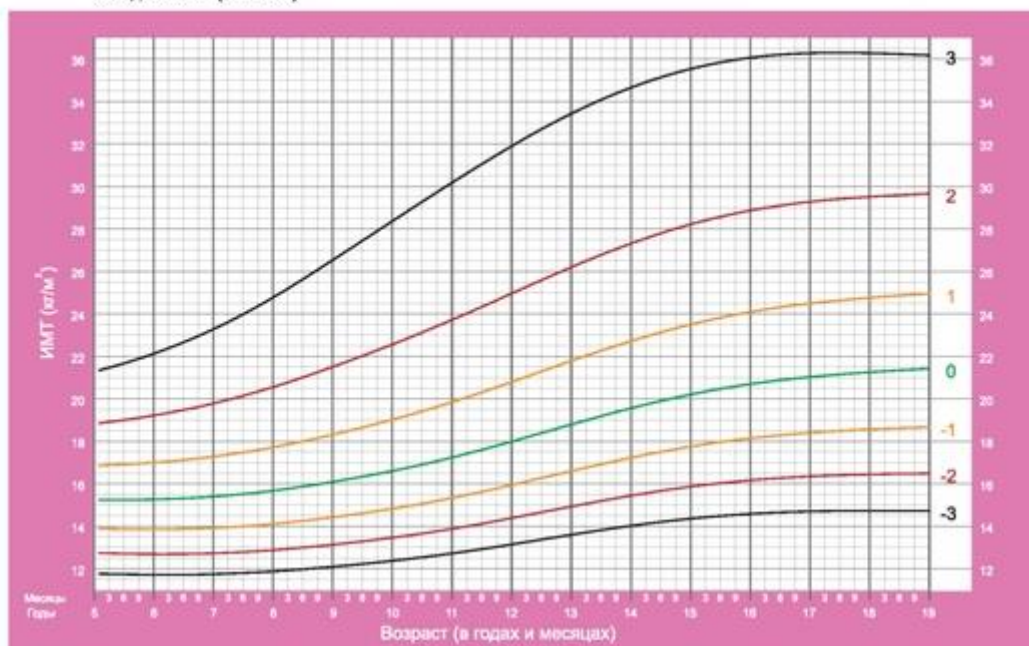
От рождения до 5 лет (z-scores)



Перцентильная кривая индекса массы тела для девочек от 5 до 19 лет

ИМТ по возрасту. Девочки

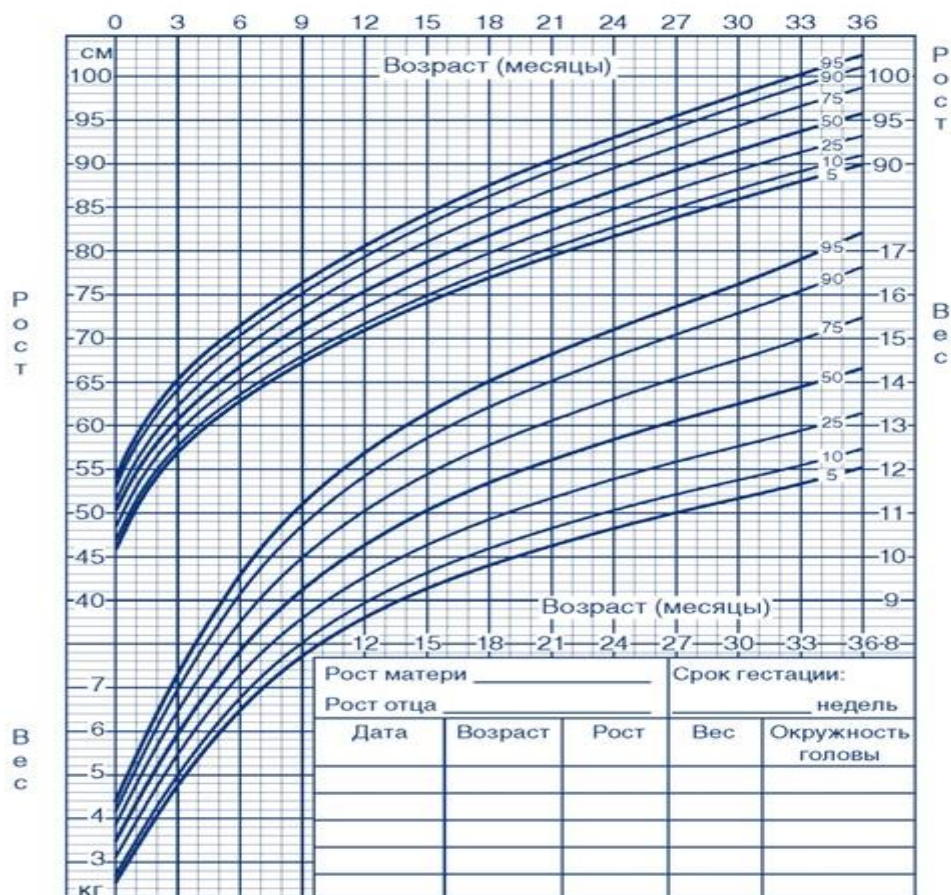
от 5 до 19 лет (z-scores)



Перцентильная кривая роста и массы тела для мальчиков от 0 до 36 мес

Перцентильные кривые
роста и веса для мальчиков

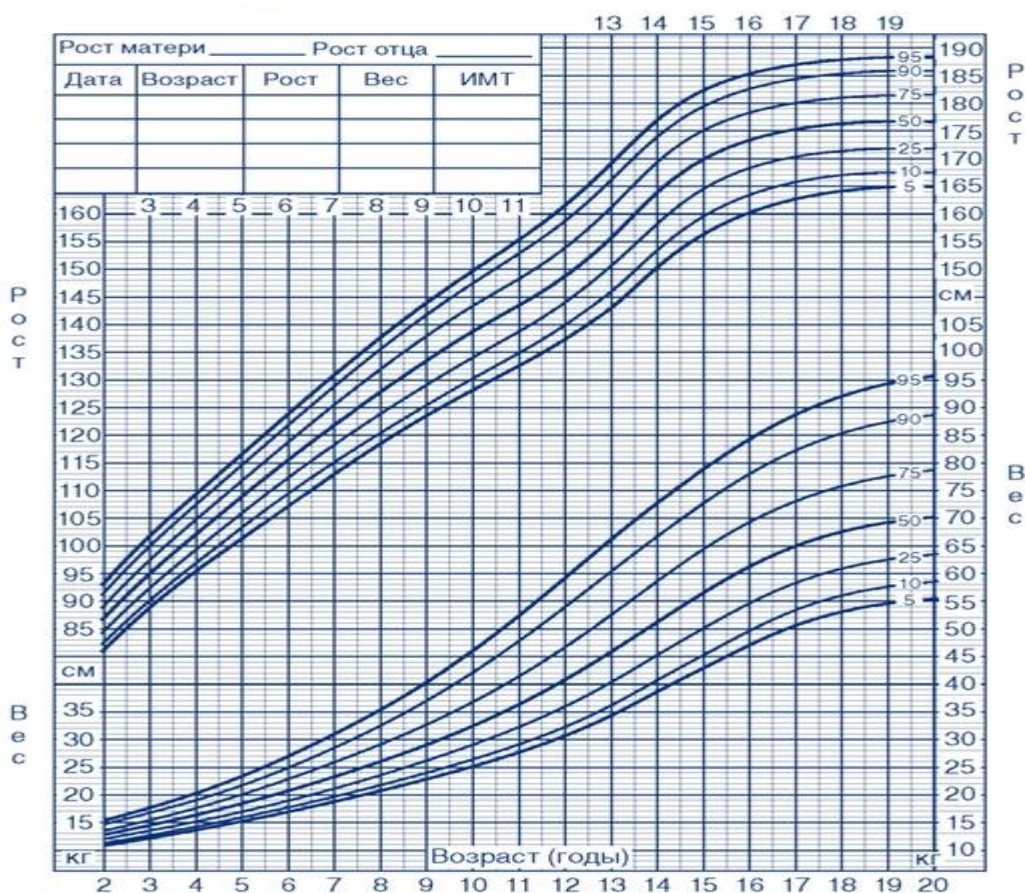
Имя _____



Перцентильная кривая роста и массы тела для мальчиков от 2 до 20 лет

Перцентильные кривые
роста и веса для мальчиков

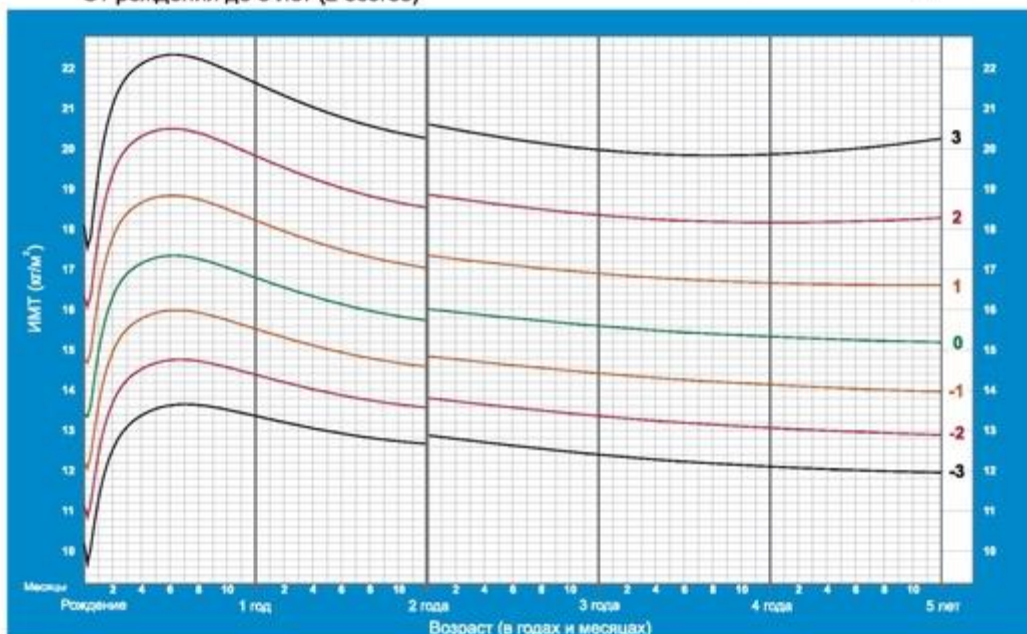
Имя _____



Перцентильная кривая индекса массы тела для мальчиков от 0 до 5 лет

ИМТ по возрасту. Мальчики

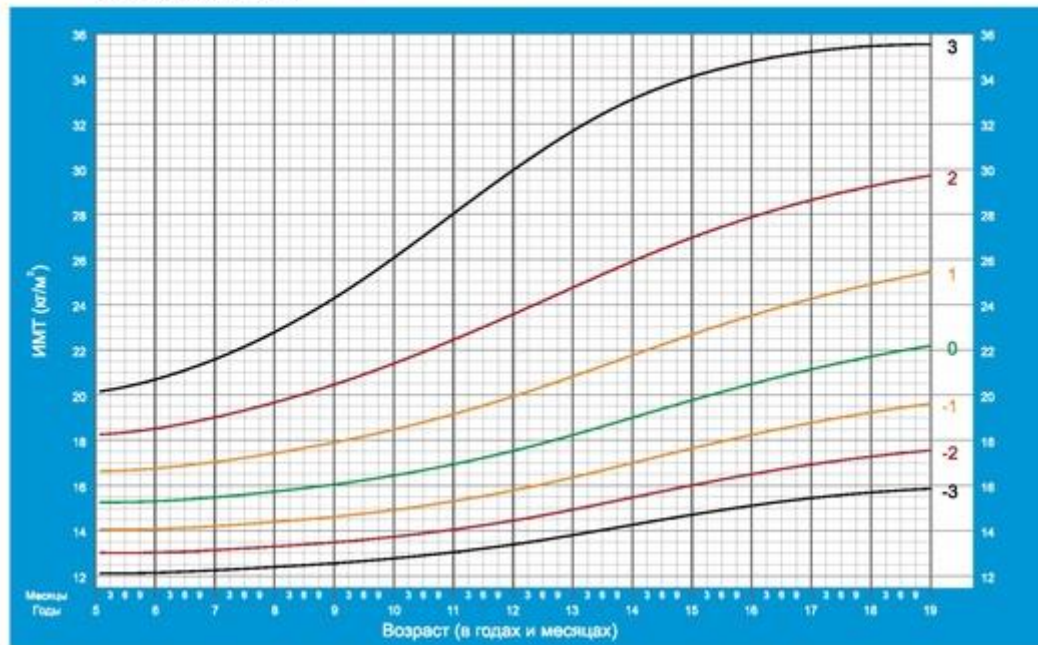
От рождения до 5 лет (z-scores)



Перцентильная кривая индекса массы тела для мальчиков от 5 до 19 лет

ИМТ по возрасту. Мальчики

от 5 до 19 лет (z-scores)



2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков и умений (определение и оценка массо-ростовых показателей; определение толщины кожной складки путем непосредственного измерения жирового слоя с помощью калипера; индекса массы тела – ИМТ; оценка биохимических показателей – холестерин, триглицериды, ЛПВП, ЛПНП; оценка результатов ОГТТ; определение стадии полового развития по Таннер; оценка результатов ультразвукового исследования органов брюшной полости и др.).

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Поставьте диагноз, обоснуйте его.
2. Определите и обоснуйте дополнительные инструментальные исследования.
3. В консультации каких специалистов нуждается ребёнок?
4. Что включает современное комплексное лечение больного?
5. Назовите критерии эффективности терапии ожирения у детей и подростков.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мать с мальчиком 12 лет обратилась к врачу-педиатру участковому с жалобами на избыточный вес, повышенный аппетит, слабость, быструю утомляемость, частые головные боли в затылочной области у ребёнка.

Из анамнеза известно, что родители и родная сестра мальчика полные. В семье употребляют много сладкого, жирного, выпеченных изделий.

Ребёнок от второй беременности, вторых родов в срок, без патологий. Масса тела при рождении – 4200 г, длина – 52 см.

Осмотр: рост – 142 см, масса тела – 92 кг, ИМТ – 46 кг/м², объём талии – 96 см. Кожные покровы обычной окраски, в области живота, ягодиц, бёдер – ярко-розовые стрии, подкожно-жировой слой развит избыточно с преимущественным отложением жира на животе. Тоны сердца несколько приглушены. ЧСС – 95 ударов в минуту, частота дыхания – 19 в 1 минуту. АД – 160/80

мм рт.ст. При пальпации живота отмечается болезненность в правом подреберье, печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см.

Общий анализ крови: гемоглобин – 130 г/л, эритроциты – $3,9 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $5,5 \times 10^9$ /л, палочкоядерные нейтрофилы – 1%, сегментоядерные нейтрофилы – 52%, эозинофилы – 5%, лимфоциты – 37%, моноциты – 5%, СОЭ – 4 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет – жёлтый, прозрачная, относительная плотность – 1015, реакция кислая, белок – нет, сахар – нет, ацетон не определяется.

Биохимический анализ крови: общий белок – 65 г/л, холестерин – 7,6 ммоль/л, триглицериды – 2,5 ммоль/л, ЛПВП – 0,8 ммоль/л, ЛПНП – 3,8 ммоль/л, глюкоза натощак – 5,9 ммоль/л, глюкоза при проведении СТТГ через 2 часа – 8,9 ммоль/л.

1. **Ожирение 3-4 степени, конституционально-экзогенное. Метаболический синдром.** Диагноз поставлен на основании наличия у ребенка избыточной массы тела, по индексу массы тела. Ожирение конституционально-экзогенное, поскольку в семье близкие родственники (первая линия родства) имеют избыточную массу тела, семейные пищевые привычки соответствующие (сладкое, жирное, выпечка в пище в большом количестве). Наличие артериальной гипертензии, объём талии, гиперлипидемия, дислипидемия, нарушение толерантности к глюкозе позволяют диагностировать метаболический синдром.

2. РЭГ (исследование состояния сосудов головного мозга), СМАД (динамика артериального давления в течение 24 и более часов), УЗИ надпочечников (дифференциальная диагностика формы ожирения).

3. Врача-детского эндокринолога, врача-детского кардиолога.

4. Коррекцию пищевого поведения, диетотерапию и адекватные физические нагрузки — на основе мотивационного обучения с привлечением родителей и семьи.

5. В краткосрочной перспективе — удержание значения ИМТ в течение 6–12 месяцев наблюдения; в долгосрочной перспективе — уменьшение величины ИМТ, и далее – достижение «избыточной массы тела», затем «нормальной массы тела».

3) Задача для самостоятельного разбора на занятии

Больной Ф., 11 лет. Поступил в отделение с жалобами на избыточную массу тела, повышенный аппетит, слабость, быструю утомляемость.

Из анамнеза известно, что родители и родная сестра мальчика полные. В семье много употребляют сладкого, жирного, выпечки.

Ребенок от второй беременности, вторых родов в срок, без патологии. Масса тела при рождении - 4000 г, рост - 52 см.

Осмотр: рост - 142 см, масса тела - 60 кг. Кожа обычной окраски, подкожный жировой слой развит избыточно с преимущественным отложением на груди и животе. Тоны сердца несколько приглушены. ЧСС - 95 в минуту, дыхание - 19 в минуту. АД - 110/70 мм рт.ст. При пальпации живота - болезненность в правом подреберье, печень +1 см.

Общий анализ крови: гемоглобин - 130 г/л, эритроциты - $3,9 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты - $5,5 \times 10^9$ /л, палочкоядерные - 1%, сегментоядерные - 52%, эозинофилы - 5%, лимфоциты - 37%, моноциты - 5%, СОЭ - 4 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет желтый, прозрачность хорошая, удельный вес - 1015, реакция кислая, белка, сахара - нет, реакция на ацетон отрицательная.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 5,2 ммоль/л, натрий - 137 ммоль/л, калий - 5 ммоль/л, общий белок - 65 г/л, холестерин - 7,6 ммоль/л.

ЭКГ: нормальное положение ЭОС, ритм синусовый.

УЗИ желудочно-кишечного тракта: размеры печени увеличены, подчеркнут рисунок внутривисцеральных желчных протоков в паренхиме; стенки желчного пузыря утолщены, в просвете - жидкое содержимое.

Задание

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Оцените результаты исследований.
3. Оцените физическое развитие.
4. Какова возможная причина развития данной патологии?
5. Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза?
6. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику?
7. В группу риска по какому эндокринному заболеванию относится этот ребенок?
8. Как проводить профилактику, направленную на предупреждение данной патологии?
9. Каковы основные принципы диетотерапии?
10. Какие другие лечебные мероприятия применяются?
11. Перечислите возможные осложнения.
12. Каков прогноз течения данного заболевания?

(Диагноз: Экзогенно-конституциональное ожирение II степени).

4. Задания для групповой работы

Задание:

1. Приведите методику проведения стандартного перорального теста на толерантность к глюкозе (оральный глюкозотолерантный тест, ОГТТ).
2. Каким образом проводится оценка результатов теста?
3. В каком случае выставляется детям диагноз сахарного диабета типа 2?

Эталон ответа:

1. В ходе ОГТТ определяют уровень глюкозы в плазме натощак и через 2 ч после приема глюкозы.

Условия проведения теста: утром натощак, после 8-14 ч голодания, пациент выпивает раствор глюкозы из расчета 1,75 г/кг, но не более 75 г, разведенной в 250 мл воды. В течение трех дней перед проведением пробы пациенту рекомендуется диета с содержанием углеводов не менее 250—300 г/сут и обычная физическая активность.

2. Оценка результатов теста:

- нормогликемия — уровень глюкозы натощак менее 5,6 ммоль/л, уровень глюкозы через 2 ч менее 7,8 ммоль/л;

- нарушение гликемии натощак — уровень глюкозы натощак 5,6— 6,9 ммоль/л;

нарушение толерантности к глюкозе — уровень глюкозы через 2 ч составляет 7,8—11,1 ммоль/л.

3. Диагноз СД типа 2 у детей выставляется, если:

- уровень глюкозы натощак 7,0 ммоль/л либо уровень глюкозы через 2 ч 11,1 ммоль/л;

- имеются классические симптомы сахарного диабета (полиурия, полидипсия, необъяснимое снижение веса) в сочетании с уровнем глюкозы в плазме при случайном определении 11,1 ммоль/л; случайным считается измерение уровня глюкозы в любое время дня без взаимосвязи со временем приема пищи.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Критерии диагноза ожирения?

2. Классификация ожирения по этиологии?

3. Классификация ожирения по наличию осложнений и коморбидных состояний.

4. Классификация по степени ожирения.
5. Лабораторная диагностика ожирения.
6. С какой целью проводят тест на толерантность к глюкозе?
7. Каким образом диагностируется инсулинорезистентность при ожирении?
8. Гормональные исследования при ожирении?
9. Как проводится оценка дневника питания и двигательной активности пациента?

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ДЕВОЧКА 10 ЛЕТ. ОЖИРЕНИЕ II СТЕПЕНИ БЕЗ ПРИЗНАКОВ ГИПЕРКОРТИЦИЗМА. РОДИТЕЛИ С ИЗБЫТОЧНОЙ МАССОЙ. НЕВРОПАТОЛОГ ПАТОЛОГИИ НЕ ВЫЯВИЛ. ВАШ ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- А) конституционально-экзогенное ожирение
- Б) гипоталамический синдром с нарушением жирового обмена
- В) церебральное ожирение
- Г) синдром Лоуренса-Муна-Бидля
- Д) болезнь Иценко-Кушинга

2. У ДЕВОЧКИ 14 ЛЕТ ВЫСОКОРОСЛОСТЬ, БУЛИМИЯ, ЖАЖДА, ОЖИРЕНИЕ III СТЕПЕНИ, РОЗОВЫЕ СТРИИ НА КОЖЕ МОЛОЧНЫХ ЖЕЛЕЗ, БЕДЕР, ПЛЕЧ, ЖИВОТА. АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ - 140/80 ММ. РТ. СТ. ВАШ ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- А) конституционально-экзогенное ожирение
- Б) гипоталамический синдром с нарушением жирового обмена
- В) церебральное ожирение
- Г) вегетодистония
- Д) вазоренальная гипертензия

3. ДЛЯ I СТЕПЕНИ ОЖИРЕНИЯ ИЗБЫТОК МАССЫ ТЕЛА СОСТАВЛЯЕТ:

- А) 30-50%
- Б) 50-100%
- В) 10-30%
- Г) >100%

4. ДЛЯ II СТЕПЕНИ ОЖИРЕНИЯ ИЗБЫТОК МАССЫ ТЕЛА СОСТАВЛЯЕТ:

- А) 30-50%
- Б) 50-100%
- В) 10-30%
- Г) >100%

Инструкция: укажите все правильные ответы

5. ПРИЧИНЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ЭКЗОГЕННО-КОНСТИТУЦИОНАЛЬНОГО ОЖИРЕНИЯ:

- А) частые простудные заболевания
- Б) генетические факторы
- В) снижение энергозатрат
- Г) глистная инвазия
- Д) повышенная калорийность питания

(Ответы: 1 – А; 2 – Б; 3 – В; 4 – А; 5 – БВД).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М.: Практика, 2014.

Дополнительная:

1. Эндокринные заболевания у детей и подростков. Под ред. Башнинс Е.Б. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 9.5: Ожирение у детей и подростков (практическое занятие 2 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по актуальной

теме детской эндокринологии – ожирению, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Расширить теоретические знания по вопросам этиологии, патогенеза, классификации, диагностики и лечения ожирения у детей и подростков.
- Закрепить практические навыки и умения по диагностике, терапии и алгоритмам ведения пациентов с ожирением.

Обучающийся должен знать:

- Этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину, современные методы диагностики и лечения ожирения.
- Возможности немедикаментозной и медикаментозной терапии ожирения.
- Критерии эффективности терапии ожирения у детей и подростков в краткосрочной и долгосрочной перспективе.
- Порядок диспансерного наблюдения пациентов с ожирением.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

Название синдрома	Характер ожирения	Клинические особенности	Генетический дефект
Остеодистрофия Олбрайта (псевдо-гипопаратиреоз типа 1А)	Умеренное	Низкий рост, сниженный интеллект, укорочение 4 и 5 карпальных и метакарпальных костей, гипокальциемия, гиперфосфатемия	<i>GNAS1</i> , 20q13.2
Лоуренса—Муна—Барде—Бидля	«С первых шагов»	Сниженный интеллект, дистрофия сетчатки, полидактилия, поликистоз почек, гипогонадизм, низкий рост	<i>BBS1</i> , 11q13. <i>BBS2</i> , 16q21. Ген не известен, 3p13. <i>BBS4</i> , 15q22. Ген не известен, 2q31. <i>BBS6 (MKKS)</i> , 20p12
Синдром хрупкой X-хромосомы	Раннее начало	Сниженный интеллект, макроорхидизм, выступающая нижняя челюсть, высокий голос	<i>FMRI</i> , Xq27.3
Альстрема синдром	С детства	Тугоухость, дегенерация сетчатки, сахарный диабет	<i>ALMS1</i> , 2p 13
Боресона—Форсмана—Лемана	С 6—7 лет, умеренное	Артериальная гипотония, задержка развития, сниженный интеллект, гипогонадизм, гинекомастия	<i>PHF6</i> , Xq26—27
Киллиана (Течлера—Николя) синдром	С первых лет	Задержка развития, гипотония, судороги	12pXXXX, мозаицизм 12p
Кохена синдром	С 8—10 лет, умеренное	Микроцефалия, артериальная гипотония, дистрофия сетчатки, выступающие передние зубы	<i>COH1</i> , 8q22—q23

Карпентера синдром	После 12 лет	«Башенная» форма черепа, синдактилия, полидактилия, гипогонадизм, сниженный интеллект	Ген не известен
Прадера—Вилли синдром	С первых лет, полифагия	Мышечная гипотония, задержка развития, сниженный интеллект, гипогонадизм	Ген не известен, 15q1—q13
Дауна синдром	С 12—14 лет, равномерное	Сниженный интеллект, пороки сердца, артериальная гипотония	21 XXX

Обосновывать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования детей и интерпретировать их результаты.

- Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к специалистам и интерпретировать результаты осмотра.
- Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию.
- Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка.
- Осуществлять диспансерное наблюдение пациентов с ожирением.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Методикой первичного осмотра детей.
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования.
- Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.
- Навыками разработки плана ведения и диспансерного наблюдения пациентов с ожирением.
- Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению.
- Оценкой эффективности и безопасности терапии.
 - Методологией формирования у детей и их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия

Ожирение:

- Схема обследования ребенка с ожирением.
- Осложнения и последствия ожирения.
- Лечение: изменение образа жизни, диета, физические упражнения, медикаментозная терапия.

Справочная информация по теме занятия

Критерии дислипидемии

О дислипидемии говорят при наличии 2 и более критериев:
• уровень холестерина 5,2 ммоль/л
• уровень триглицеридов > 1,3 ммоль/л (для детей до 10 лет); 1,7 ммоль/л (для детей старше 10 лет)
• уровень ЛПВП 0,9 ммоль/л (мальчики) и 1,03 ммоль/л (девочки)
• уровень ЛПНП 3,0 ммоль/л.

Примеры формулировки диагноза с учетом шифра по МКБ

(E 66.0) Конституционально-экзогенное ожирение III степени (SDS ИМТ = 3,26). Дислипидемия. Нарушение толерантности к глюкозе.

(E 89.3) Краниофарингиома, состояние после удаления. Гипоталамическое морбидное ожирение (SDS ИМТ = 4,2). Гипопитуитаризм.

(E 66.8) Моногенное ожирение, обусловленное дефицитом проопио-меланокортина II степени (SDS ИМТ = 2,8). Вторичная надпочечниковая недостаточность.

(E 67.8) Синдром Прадера—Вилли: ожирение III степени (SDS ИМТ = 3,7), задержка психомоторного развития. Состояние после орхидопексии (05.2013). Дислипидемия.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков и умений (определение и оценка антропометрических показателей; индекса массы тела – ИМТ; оценка биохимических показателей – холестерин, триглицериды, ЛПВП, ЛПНП, гликемический профиль; определение стадии полового развития по Таннер; оценка результатов ультразвукового исследования органов брюшной полости и др.).

Решить тестовые задания:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. РАЗВИТИЮ ОЖИРЕНИЯ В БОЛЬШЕЙ СТЕПЕНИ СПОСОБСТВУЕТ ПОВЫШЕННОЕ ПОСТУПЛЕНИЕ С ПИЩЕЙ СЛЕДУЮЩИХ ИНГРЕДИЕНТОВ:

- А) жиров
- Б) углеводов*
- В) белков

2. ГРАДАЦИЯ СТЕПЕНЕЙ ОЖИРЕНИЯ У ДЕТЕЙ ПО КНЯЗЕВУ:

- А) I степень – 10-20%, II – 20-30%, III – 30-45%
- Б) I степень – 15-30%, II – 30-45%, III – свыше 45%
- В) I степень – 10-29%, II – 30-49%, III – 50-99%, IV – 100% и более*

3. У девочки 14 лет высокорослость, булимия, жажда, ожирение III степени, розовые стрии на коже молочных желез, бедер, плеч, живота. Артериальное давление - 140/80 мм. рт. ст. Ваш предварительный диагноз

- А) конституционально-экзогенное ожирение
- Б) гипоталамический синдром с нарушением жирового обмена *
- В) церебральное ожирение
- Г) вегетодистония
- Д) вазоренальная гипертензия

4. Девочка 10 лет. Ожирение II степени без признаков гиперкортицизма. Родители с избыточной массой. Невропатолог патологии не выявил. Ваш предварительный диагноз

- А) конституционально-экзогенное ожирение *
- Б) гипоталамический синдром с нарушением жирового обмена
- В) церебральное ожирение
- Г) синдром Лоуренса-Муна-Бидля
- Д) болезнь Иценко-Кушинга

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

5. ОСНОВНЫМИ ОТЛИЧИЯМИ БОЛЕЗНИ ИЦЕНКО-КУШИНГА ОТ КОНСТИТУЦИОНАЛЬНО-ЭКЗОГЕННОГО ОЖИРЕНИЯ ЯВЛЯЮТСЯ:

- А) перераспределение жира*
- Б) задержка роста*
- В) замедление костного возраста
- Г) наличие стрий
- Д) гипертрихоз*

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Обоснуйте сформулированный диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациентки.
4. Укажите возможные осложнения ожирения.
5. Определите тактику лечения и обоснуйте её.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Пациентка 17 лет госпитализирована в стационар с жалобами на избыточный вес, периодическую жажду, сухость во рту.

Ожирение диагностировано в возрасте 6 лет. Врачебные рекомендации относительно диеты и режима физических нагрузок не соблюдала, злоупотребляет мучными изделиями, физическая активность недостаточна. С 9 лет – артериальная гипертензия, назначены ингибиторы АПФ.

Наследственность отягощена по ожирению и сахарному диабету 2 типа по линии матери.

От третьей беременности, протекавшей с осложнениями: при сроке гестации 30 недель диагностирован гестационный диабет, до наступления беременности – ожирение и артериальная гипертензия. Роды вторые при сроке гестации 38 недель, вес при рождении – 3800 г, длина – 52 см. Находилась на искусственном вскармливании, в развитии от сверстников не отставала. Перенесённые заболевания: ОРВИ, ветряная оспа, острый тонзиллит.

При осмотре состояние средней степени тяжести. Вес – 105 кг, рост – 169 см. Пропорционального телосложения, избыточного питания с равномерным отложением подкожно-жировой клетчатки. Стрии багрового цвета в области тазового пояса. Зев не гиперемирован. Запаха ацетона в выдыхаемом воздухе нет. Перкуторный звук над лёгкими лёгочный. Дыхание везикулярное. Перкуторные границы сердца в пределах возрастной нормы. Тоны сердца ритмичные, чистые, ЧСС – 72 удара в минуту, АД – 140/90 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Щитовидная железа не увеличена. Стадия полового развития по Таннер: В5Р5. Менструации с 12 лет, регулярные.

Гликемический профиль: 7:00 – 11,4 ммоль/л; 11:00 – 13,4 ммоль/л; 13:00 – 10,4 ммоль/л; 15:00 – 15,0 ммоль/л; 18:00 – 10,4 ммоль/л; 20:00 – 14,4 ммоль/л; 23:00 – 11,3 ммоль/л.

НbA1c – 9,3%.

С-пептид – 1483 пмоль/л (N=298-2450). Ацетон в моче – 0.

1. Ожирение экзогенно-конституциональное 3 степени, осложнённое. Артериальная гипертензия. Сахарный диабет 2 типа.

2. Диагноз «ожирение» установлен на основании антропометрических показателей данных физикального осмотра, избыток веса более 50%, ИМТ – 36,8 кг/м². Данные анамнеза свидетельствуют о конституциональной предрасположенности к ожирению, алиментарных погрешностях, гиподинамией. Артериальная гипертензия является осложнением ожирения. Диагноз «сахарный диабет» установлен на основании жалоб на периодическую жажду, сухость во рту, гипергликемии натощак выше 7,0 ммоль/л, НbA1c выше 6,5%. Учитывая ожирение, отсутствие кетоза, нормальный уровень С-пептида, диагностирован 2 тип диабета.

3. Рекомендовано:

определение уровня инсулина в крови и индекса НОМА для оценки инсулинорезистентности; определение уровня ХС – ЛПВП, ХС – ЛПНП, триглицеридов для оценки гиперлипидемии как компонента метаболического синдрома; определение глюкозурии; проведение суточного мониторирования АД для оценки стабильности повышения АД; проведение ЭКГ и эхо-КГ (для оценки толщины стенок миокарда, диастолической и систолической функции); консультация врача-офтальмолога и проведение офтальмоскопии для оценки наличия гипертонической офтальмопатии.

4. Артериальная гипертензия, нарушение толерантности к глюкозе, сахарный диабет 2 типа, дислипидемия, стеатогепатоз, театогепатит, нарушения полового развития, желчнокаменная болезнь, остеоартроз.

5. Диета с ограничением калорийности за счет легкоусвояемых углеводов и жиров, питание по принципу «хлебных единиц».

Режим физических нагрузок (ежедневные, умеренные, в течение 1-1,5 часов).

Учитывая высокий уровень гликированного гемоглобина ($>7,0\%$), необходима инсулинотерапия.

Гипотензивная терапия с использованием ингибиторов АПФ или тиазидных диуретиков.

4. Задания для групповой работы

Задание: Оценить результаты биоимпедансометрии и ответить на вопросы:

- 1) Условия для выполнения исследования?
- 2) На чем основан данный метод исследования и что анализирует прибор?
- 3) Возможности биоимпедансометрии по оптимизации ведения пациентов с ожирением?

Эталон ответа:

1. Для получения максимально точного результата биоимпедансометрию рекомендуется выполнять натощак, через 2 ч и более после приема жидкости, в состоянии покоя.

2. Биоимпедансометрия — метод исследования состава тела, основанный на измерении электрического сопротивления тканей (импеданса) при прохождении через них низкоинтенсивного электрического тока. Прибор анализирует состав тела (количество жировой массы, безжировой массы, водного компонента), учитывая вес, рост, возраст, пол, телосложение человека. Это недорогой и неинвазивный метод.

3. При первичном исследовании биоимпедансометрия позволяет разработать индивидуальные рекомендации по виду и интенсивности спортивных нагрузок, которые предпочтительны для достижения максимально полезного результата. Проведение исследования в динамике (например, с интервалами в 3—4 недели) позволяет контролировать эффективность терапии и определять, за счет чего происходит изменение веса — уменьшения жировой массы или просто количества воды в организме, а также оценивать изменение количества мышечной массы.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Какие гормональные исследования проводятся при ожирении?
2. Что такое инсулинорезистентность?
3. Какой тест проводится в повседневной практике для оценки инсулинорезистентности при ожирении у детей и подростков?
4. Показания для проведения МРТ головного мозга при ожирении?
5. Консультации каких специалистов проводятся при ожирении?
6. Что понимается под физической активностью?
7. Какой препарат разрешен для лечения ожирения у детей старше 12 лет в мире и Российской Федерации?
8. В каком случае может быть назначен метформин?
9. Разрешены ли в РФ бариатрические операции младше 18 лет?
10. Ведение пациента с ожирением в поликлинических условиях.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

1. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (БОЛЕЗНЬ АДДИСОНА) ИМЕЮТСЯ ВСЕ ПЕРЕЧИСЛЕННЫЕ ПРИЗНАКИ, КРОМЕ

- А) гиперпигментации кожи

- Б) желтушности кожи
- В) похудания
- Г) общей слабости
- Д) гипотония

2. ПРИ СОЛЬТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМЕ АДРЕНОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА ХАРАКТЕРНЫ

- А) вялость
- Б) мышечная гипотония
- В) жидкий стул
- Г) рвота

Инструкция: укажите один правильный ответ

3. У ДЕВОЧКИ 14 ЛЕТ ВЫСОКОРОСЛОСТЬ, БУЛИМИЯ, ЖАЖДА, ОЖИРЕНИЕ III СТЕПЕНИ, РОЗОВЫЕ СТРИИ НА КОЖЕ МОЛОЧНЫХ ЖЕЛЕЗ, БЕДЕР, ПЛЕЧ, ЖИВОТА. АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ - 140/80 ММ. РТ. СТ. ВАШ ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- А) конституционально-экзогенное ожирение
- Б) гипоталамический синдром с нарушением жирового обмена
- В) церебральное ожирение
- Г) вегетодистония

4. ДЕВОЧКА 10 ЛЕТ. ОЖИРЕНИЕ II СТЕПЕНИ БЕЗ ПРИЗНАКОВ ГИПЕРКОРТИЦИЗМА. РОДИТЕЛИ С ИЗБЫТОЧНОЙ МАССОЙ. НЕВРОПАТОЛОГ ПАТОЛОГИИ НЕ ВЫЯВИЛ. ВАШ ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- А) конституционально-экзогенное ожирение
- Б) гипоталамический синдром с нарушением жирового обмена
- В) церебральное ожирение
- Г) синдром Лоуренса-Муна-Бидля
- Д) болезнь Иценко-Кушинга

5. У ДЕВОЧКИ 12-ТИ ЛЕТ ЗАДЕРЖКА РОСТА, МНОЖЕСТВЕННЫЕ МАЛЫЕ АНОМАЛИИ, КОРОТКАЯ ШЕЯ С КРЫЛОВИДНЫМИ СКЛАДКАМИ, ОТСУТСТВИЕ ВТОРИЧНЫХ ПОЛОВЫХ ПРИЗНАКОВ. ВАШ ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- А) церебрально-гипофизарный нанизм
- Б) болезнь Дауна
- В) синдром Шерешевского-Тернера
- Г) конституциональная задержка полового и физического развития
- Д) синдром Альпорта

(Ответы: 1 – АВГД; 2 – АБВГ; 3 – Б; 4 – А; 5 – В).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Педиатрия. Национальное руководство. Под ред. Баранова А.А. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.
2. Клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями. Под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М.: Практика, 2014.

Дополнительная:

1. Эндокринные заболевания у детей и подростков. Под ред. Башнинс Е.Б. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра. Кильдиярова Р.Р. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Раздел 10. Неотложная терапия в педиатрии.

Тема 10.1: Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей (семинар 12 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по вопросам оказания экстренной и неотложной помощи на догоспитальном и стационарном этапах, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной и неотложной помощи; алгоритмы оценки тяжести состояния пациента.

- Изучить алгоритмы экстренной и неотложной медицинской помощи при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе по проведению мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.

- Закрепить практические навыки и умения по диагностике неотложных состояний и оказанию экстренной и неотложной медицинской помощи.

Обучающийся должен знать:

- Причины, механизмы развития, клиническую картину, диагностику и дифференциальную диагностику наиболее актуальных жизнеугрожающих состояний у детей, в том числе обусловленных внешним воздействием.

- Алгоритмы оказания экстренной и неотложной помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента.

- Порядок маршрутизации пациентов при неотложных состояниях.

- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.

- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.

- Оценивать клиническую картину и своевременно диагностировать жизнеугрожающие состояния у детей, в том числе обусловленные внешним воздействием.

- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.

- Оценивать тяжесть и динамику состояния ребенка при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе при состояниях, обусловленных внешним воздействием.

- Оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь на догоспитальном этапе.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).

- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.

- Методикой оценки клинической картины, оценки тяжести состояния ребенка, алгоритмами проведения дифференциального диагноза.

- Алгоритмами оказания медицинской помощи при неотложных состояниях в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.

- Оценкой эффективности и безопасности неотложной терапии.

- Навыками по проведению первичной сердечно-легочной реанимации.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Диабетический кетоацидоз. Клинические симптомы, стадии развития комы, критерии диагноза, протокол терапии.

- Гипогликемическое состояние.

- Обструкция верхних дыхательных путей. Причины развития. Эпиглоттит. Синдром крупа.

- Обструкция нижних дыхательных путей. Синдром бронхиальной обструкции. Причины и механизмы развития. Алгоритм неотложной терапии СБО. Алгоритм терапии приступа бронхиальной астмы.

- Обструкция дыхательных путей, вызванная инородным телом.

- Нарушения ритма сердца.
- Анафилактический шок. Варианты течения АШ. Степени тяжести. Принципы терапии АШ.

Справочная информация по теме занятия:

Стадии развития кетоацидотической комы

Клинико-лабораторные показатели	Стадии		
	кетоацидотическая	прекома	кома
Гликемия, ммоль/л	15-20	20-25	25-30 ммоль/л
КОС: рН Избыток/дефицит оснований (ВЕ), ммоль/л	7,25-7,15 -12 : -18	7,15-7,0 -18 : -26	<7,0 -26 : -28
Полиурия	Моча бесцветная, 1,5-4 л/сут, никтурия	Моча бесцветная, 1,5-4 л/сут, никтурия, далее олигурия	Олигурия, анурия
Полидипсия	Выраженная, 2,5-3,5 л/сут	Выраженная, 2,5-3,5 л/сут	-
Рвота	Тошнота, рвота 1-2 раза, часто не связана с едой	Множественная рвота, часто «кофейной гущей» (эрозивный токсический гастрит)	-
Боли в животе	Иногда, непостоянные, чаще вокруг пупка и в правом подреберье или без четкой локализации	Схваткообразные, нелокализованные, сильные, напряжение мышц передней брюшной стенки (псевдоперитонит); парез кишечника	-
Слизистая оболочка полости рта	Влажная, периодически чувство сухости	Сухая, в углах рта трещины, «заеды», язык у корня покрыт белым налетом	Сухая, покрыта грубыми корками, с трещинами на губах и языке, язык «прилипает» к твердому нёбу
Кожные покровы	Признаков дегидратации нет, появляется <i>rubeosa diabetica</i> в области надбровных и скуловых дуг	Бледные, сухие, с «мраморностью», акроцианозом, выражен <i>rubeosa diabetica</i> на лице, тургор и эластичность снижены	Сухие, холодные, с периоральным цианозом, акроцианозом, «мраморность» или серая окраска
Пульс	Нормальный или умеренная тахикардия	Тахикардия	Тахикардия, пульс малого наполнения
Дыхание	Обычное, фруктовый запах или запах прелых яблок изо рта. Постепенно сменяется форсированным дыханием и запахом ацетона	Одышка, шумное «ацидотическое» форсированное дыхание; в 30% случаев дыхание редкое, глубокое шумное по типу Куссмауля. Запах ацетона	Дыхание типа Куссмауля. Явный запах ацетона
АД	Нормальное	Умеренно снижено	Снижено, коллапс, глухость тонов сердца
Сознание	Сохранено	Загруженность	Сопор, кома

Клинические и лабораторные показатели при различных вариантах коматозных состояний при сахарном диабете

Симптомы	Вид комы		
	гипергликемическая кетоацидотическая	гипергликемическая гиперосмолярная	лактацидемическая
Анамнез	Ухудшение состояния, чаще после ОРВИ, в том числе гриппа	Факторы, усиливающие дегидратацию (мочегонные, кишечная инфекция)	Хроническая гипоксия, прием бигуанидов
Начало	Постепенное, в течение 3-5 дней	Постепенное, в течение 10-12 дней	Постепенное, в течение 3-5 дней
Экзикоз	Выражен	Резкий	Умеренный или нет
Боли в животе	Есть	Нет	Интенсивные
Симптомы псевдоперитонита	Есть	Нет	Выражены значительно

Токсическое дыхание	Появляется начиная со II стадии	Нет	Есть
Судороги	Нет	Часто	Нет
Глюкоза крови, ммоль/л	20-30	50-100	12-30
Глюкоза в моче	+++	+++	+++
Кетоновые тела в крови, ммоль/л	1,7-17	1,7 и ниже	1,7 и ниже
Уровень молочной кислоты в крови, ммоль/л	0,4-1,4	0,4-1,4	>1,4
Кетоновые тела в моче	+++	±	+
Уровень натрия в сыворотке	N или повышен	Повышен	N
Осмоляльность плазмы, мОсм/кг	Не выше 320	330-500	310
pH крови	7,3-6,8	7,38-7,45	7,2-6,8
BE, ммоль/л	От -3 до -20 и ниже	0±2	-10 и ниже

Критерии диагноза кетоацидотической комы

- гипергликемия - 20–30 ммоль/л
- уровень кетоновых тел в крови - 1,7–17 ммоль/л.
- Осмоляльность плазмы не превышает 320 мОсм/кг
- Кетонури

Протокол фармакотерапии гипергликемической диабетической кетоацидотической комы

- Срочно исследовать в крови уровни глюкозы, калия, определить КОС крови, измерить АД, контроль диуреза.
- Регидратационная терапия. Показано внутривенное введение изотонического раствора натрия хлорида (табл. 9.3). Ориентировочные объемы инфузионной терапии: до 1 года - 1000 мл, 1-5 лет - 1500 мл, 5-10 лет - 2000 мл, 10-15 лет - 3000 мл (100-120 мл/кг в сутки - объем суточной жидкости). Скорость инфузионной терапии:
 - ◇ первый час: 20 мл/кг в час - только 0,9% натрия хлорид, 30-32 капли в минуту, в течение первых 15 мин (не более 500 мл за первый час);
 - ◇ первые 12 ч вводят 50% всей суточной потребности, с учетом первого часа;
 - ◇ следующие 6 ч - 25% расчетной дозы;
 - ◇ оставшиеся 6 ч - последние 25% суточного объема жидкости.
- При гликемии ниже 12 ммоль/л начинают капельное введение 5% раствора декстрозы (Глюкозы*) (доза инсулина прежняя - 0,1 ЕД/кг в час), при этом с учетом осмолярности растворов (см. табл. 9.3) зарубежные авторы рекомендуют перейти на раствор натрия хлорида 0,45% с 5% Глюкозой*.
- Инсулинотерапия. Вводят только инсулин короткого действия, постоянно, капельно из расчета 0,1 ЕД/кг в час, отдельно от общей капельницы с помощью инсулинового дозатора. При снижении уровня глюкозы в крови до 10 ммоль/л дозу инсулина уменьшают до 0,05 ЕД/кг в час, а затем переходят на подкожное введение инсулина в дозе 0,1-0,25 ЕД/кг каждые 4 ч с последующим переводом на 5-разовое введение. Контроль гликемии при внутривенном введении - каждые 30-40 мин, затем ежедневно.
- Коррекция кетоацидоза. При pH >7,1 достаточно приведенной выше интенсивной терапии, показан увлажненный кислород. При тошноте и рвоте очищают желудок, применяя теплый 4% раствор натрия гидрокарбоната (после опорожнения желудка оставить в нем 50-100 мл

раствора). По показаниям при олиго или анурии производят катетеризацию мочевого пузыря. Дополнительно показана клизма с 4% раствором натрия гидрокарбоната, после очистительной, 50-200 мл в зависимости от возраста. Раствор натрия гидрокарбоната вводят только при pH < 7,1 из расчета 2,5 мл 4% раствора на 1 кг массы тела, но желательно рассчитать его количество по формуле:

$V\ 4\% \text{ NaHCO}_3 = \text{BE} \times \text{масса тела в кг,}$

где BE - дефицит оснований по данным КОС.

- Вводят внутривенно капельно, медленно (!), в течение 1-3 ч, не более 50% расчетной дозы (!). Проводят постоянный мониторинг КОС.

- Коррекция уровня калия в крови. На фоне интенсивной инсулинотерапии возможен быстрый транспорт калия в клетку с развитием гипокалиемии. Она развивается примерно через 4 ч от начала лечения. Причиной может быть быстрое падение уровня сахара в крови, введение без достаточных показаний или в избыточной дозе натрия гидрокарбоната. Появляются бледность кожи, гиподинамия, атония желудка, парез кишечника и т.д. Для коррекции гипокалиемии необходимо дополнительное введение калия хлорида (1,5-2 г сухого вещества). Нельзя превышать дозу калия в растворе выше 2-3 г/л, что составляет 20-30 мл 10% раствора калия хлорида на 1 л внутривенно вводимой жидкости. Суточная доза калия составляет 2-4 мэкв на 1 кг массы тела, а скорость введения раствора калия зависит от его исходной концентрации в плазме:

- ◇ калиемия < 3,2 ммоль/л - введение 3 г K⁺ в час;

- ◇ калиемия = 3-4 ммоль/л - введение 2 г/ч;

- ◇ калиемия = 5 ммоль/л - 0,5 г/ч;

- ◇ калиемия = 6 ммоль/л - прекратить введение K⁺.

- 1 мэкв калия соответствует 1 мл 7,5% раствора калия хлорида. При отсутствии 7,5% раствора вводят 1,5-3 мл на 1 кг массы тела 10% раствора калия хлорида. Проводят ежечасный контроль содержания калия в крови.

Основные ошибки при лечении диабетического кетоацидоза

Ошибки	Последствия
Быстрое снижение гликемии вследствие: одномоментного или дробного введения больших доз инсулина (более 20 ЕД); быстрой инфузии инсулина; быстрой инфузии жидкости	Отек мозга
Введение большого объема жидкости без учета возраста больного и сопутствующей патологии	Отек легких. Отек мозга
Необоснованное либо избыточное введение натрия бикарбоната	Отек мозга. Усугубление гипокалиемии. Угнетение дыхательного центра
Введение препаратов калия больным олиго- или анурией	Гиперкалиемия
Введение гипотонического раствора на начальных этапах лечения кетоацидоза	Отек мозга
Назначение инсулина подкожно дробно	Прогрессирование кетоацидоза, утяжеление состояния больного
Неназначение инсулина больным при диабетическом кетоацидозе, которые не в состоянии самостоятельно принимать пищу	Прогрессирование кетоацидоза, утяжеление состояния больного
Лечение диабетического кетоацидоза с помощью диетических мероприятий	Прогрессирование кетоацидоза, утяжеление состояния больного

Критерии диагноза гипергликемической гиперосмолярной комы

- Уровень гликемии 50-100 ммоль/л.
- Гипернатриемия.
- Уровень кетоновых тел в моче и крови незначительно повышен или не превышает норму.
- Осмоляльность плазмы 330-500 мОсм/кг.
- рН крови 7,38-7,45.
- ВЕ +/- 2 ммоль/л.

Лечение гипергликемической гиперосмолярной комы

Лечение направлено на ликвидацию дегидратации и борьбу с шоком, нормализацию электролитного баланса и КОС, устранение гиперосмолярности крови. Больных госпитализируют в реанимационное отделение. Необходимо промыть желудок, ввести мочевого катетер и наладить оксигенотерапию.

- Регидратацию осуществляют с помощью гипотонического (0,45%) раствора натрия хлорида в суточном количестве, зависящем от возраста ребенка. Так, детям до года вводят 1000 мл, от 1 до 5 лет - 100 мл, от 5 до 10 лет - 2000 мл, подросткам от 10 до 15 лет - 2000-3000 мл. При уменьшении осмолярности крови ниже 320 мОсм/л переходят на введение изотонического (0,9%) раствора натрия хлорида. После уменьшения уровня гликемии ниже 13,5 ммоль/л изотонический раствор заменяют 5-10% раствором декстрозы. В первые 6 ч необходимо перелить 50% суточного количества жидкости, в последующие 6 ч - 25% и в оставшиеся 12 ч - остальные 25%.
- Инсулинотерапию начинают немедленно по установлении диагноза инсулином короткого действия внутривенно капельно. Стартовая доза инсулина, несмотря на высокую гликемию, не должна превышать 0,05 ЕД/кг в час, так как такие больные отличаются высокой чувствительностью к инсулину, а при быстром снижении содержания глюкозы может возникнуть отек мозга.
- Восстановление уровня калия начинают либо сразу (в случае лабораторного подтверждения его низкого уровня в крови), либо через 2 ч от начала инфузионной терапии в дозе 3-4 ммоль/кг в сутки.
- Симптоматическая терапия: гепарин натрия по 5000 ЕД внутривенно 2 раза в сутки, витамины группы В и С, антибиотики широкого спектра действия.

Симптомы гипогликемии у детей и рекомендации по ее купированию

Степень тяжести	Клинические проявления	Лечение
Легкая	Голод, дрожь, тремор, нервозность, тревога, потливость, бледность, тахикардия, снижение внимания и запоминания	Сладкий сок, чай, лимонад, молоко, легкая закуска или плановый прием пищи
Средней тяжести	Головная боль, боли в животе, нарушения поведения, агрессивность, нарушение зрения, диплопия, неуверенность, сонливость, слабость, затрудненная речь, тахикардия, расширение зрачков, бледность, потливость	Раствор декстрозы или сахара в теплой воде 10-20 г и затем накормить
Тяжелая	Полная дезориентация, потеря сознания, локальные или генерализованные судороги, нарушения глотания	Вне стационара: <u>глюкагон</u> внутримышечно, подкожно или внутривенно 0,5 мг детям до 12 лет и 1 мг детям старше 12 лет. Если через 10 мин нет реакции - введение повторить. В стационаре: 20% раствор декстрозы 0,2 г на 1 кг массы тела

	внутривенно, затем 10% раствор декстрозы 4-6 мг/кг в минуту
--	---

Наиболее частые причины обструкции верхних дыхательных путей

Локализация сужения	Причины	
	инфекционные	неинфекционные
Надсвязочные	Заглоточный абсцесс. Перитонзиллярный абсцесс. Дифтерия зева. Эпиглоттит	Аспирации ИТ. Аллергический отек. Ожог дыхательных путей
Подсвязочные	Дифтерия гортани. Вирусный ларинготрахеобронхит. Бактериальный трахеит	Ларингоспазм. Подсвязочный отек

Частота сердечных сокращений в минуту у детей 0-18 лет (Протокол ЦСССА ФМБА России)

Возраст	Выраженная брадикардия	Умеренная брадикардия	Норма	Умеренная тахикардия	Выраженная тахикардия
0-1 день	<110	111-119	120-140	141-159	>160
1-3 дня	<110	111-119	120-140	141-159	>160
3-7 дней	<110	111-129	130-150	151-169	>170
7-30 дней	<115	114-159	140-160	161-179	>180
1-3 мес	<120	119-169	145-170	171-184	>185
3-6 мес	<110	111-149	130-150	151-164	>165
6-12 мес	<100	101-149	120-140	141-169	>170
1-2 года	<85	86-139	110-140	141-174	>175
3-4 года	<75	76-89	90-110	112-134	>135
5-7 лет	<70	71-79	80-105	106-129	>130
8-11 лет	<65	66-74	75-95	96-114	>115
12-15 лет	<50	51-69	70-90	91-109	>110
16-18 лет	<50	51-69	65-80	81-109	>110
>18 лет	<45	46-59	60-80	81-109	>110

Вагусные пробы при суправентрикулярной тахикардии у детей

Эффективность вагусных проб при СВТ у детей максимальна в первые 20-30 мин от начала приступа. Наиболее часто у детей используют следующие пробы.

- Проба Вальсальвы (натуживание с зажатым носом), которое проводят периодически на 10-20 с, в целом не более 20 мин; пробу могут проводить дети школьного возраста.
- Прикладывание льда или холодной воды к лицу на 10-30 с - так называемый «рефлекс ныряния» (diving reflex) может быть эффективным. У детей первого года рекомендуется использовать пакет со льдом, у детей старше - мокрое полотенце. Необходимо избегать прямого контакта льда с кожей ребенка.
- Проба Ашнера (массаж глазных яблок) в последние годы не рекомендуется к использованию у детей из-за риска развития повреждений глаз.

Вагусные пробы наиболее эффективны при СВТ по механизму re-entry - ортодромной, АВ-узловой, антидромной тахикардии. Менее эффективны пробы при наличии эктопического фокуса СВТ, ЖТ с широким комплексом QRS на ЭКГ. Однако с учетом того, что не всегда

просто в условиях оказания первой помощи при регистрации на ЭКГ тахикардии с широким комплексом QRS дифференцировать ЖТ от антидромной тахикардии при синдроме Вольфа-Паркинсона-Уайта, тракте Махайма, возможно использовать вагусные пробы в самом начале купирования любого приступа тахикардии неясной этиологии.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (интерпретация результатов лабораторных исследований, чтение рентгенограмм, чтение ЭКГ, отработка приема Геймлиха, отработка алгоритмов экстренной и неотложной терапии и др.).

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. ПРЕПАРАТ ВЫБОРА ПРИ ЛЕЧЕНИИ АНАФИЛАКТИЧЕСКОГО

- А) антигистаминные препараты
- Б) раствор эпинефрина (адреналина гидрохлорида) 0,1% *
- В) допамин
- Г) седативные препараты

2. ПРИ СВЕВРЕМЕННО ЗАМЕЧЕННОЙ ФИБРИЛЛЯЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ СЛЕДУЕТ НЕМЕДЛЕННО ПРОИЗВЕСТИ:

- А) введение медикаментозных средств
- Б) ЭКГ
- В) искусственное дыхание
- Г) дефибрилляцию*

3. ПОТЕРЯ СОЗНАНИЯ ПРИ ВНЕЗАПНОМ ПРЕКРАЩЕНИИ КРОВООБРАЩЕНИЯ В ГОЛОВНОМ МОЗГЕ НАСТУПАЕТ ЧЕРЕЗ:

- А) 7-10 сек*
- Б) 15-30 сек
- В) 30-45 сек
- Г) через 1 минуту

4. НАИБОЛЕЕ НАДЕЖНЫЙ СПОСОБ ОБЕСПЕЧЕНИЯ ПРОХОДИМОСТИ ВДП

- А) введение воздуховода
- Б) запрокидывание головы пострадавшего
- В) интубация трахеи *

5. ПРИЧИНЫ УХУДШЕНИЯ СОСТОЯНИЯ ИНТУБИРОВАННОГО БОЛЬНОГО:

- А) смещение положения трубки в трахее
- Б) обструкция трубки
- В) пневмоторакс
- Г) неисправность аппаратуры
- Д) растяжение желудка препятствует движению диафрагмы
- Е) все верно*

6. НЕОБХОДИМО ВВЕДЕНИЕ ПРЕПАРАТОВ КАЛЬЦИЯ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ СЕРДЕЧНО-ЛЕГОЧНОЙ РЕАНИМАЦИИ, ЕСЛИ ВЫЯВЛЕНА

- А) асистолия и атония миокарда
- Б) фибрилляция желудочков
- В) электромеханическая диссоциация
- Г) гипокальциемия *

7. РУТИННОЕ ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ПРИ БРОНХИОЛИТЕ У ДЕТЕЙ ИНГАЛЯЦИЙ В2-АГОНИСТОВ КОРОТКОГО ДЕЙСТВИЯ

- А) рекомендуется
- Б) не рекомендуется *

8. ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ПРИ БРОНХИОЛИТЕ ИНГАЛЯЦИОННЫХ ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДВ

- А) рекомендуется
- Б) не рекомендуется*

9. ОГРАНИЧЕНО ЛИ КОЛИЧЕСТВО РАЗРЯДОВ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ ДЕФИБРИЛЛЯЦИИ?

- А) не ограничено при сохранении фибрилляции желудочков *
- Б) ограничено при сохранении фибрилляции желудочков
- В) не ограничено при сохранении брадикардии
- Г) ограничено при сохранении пароксизмальной тахикардии

10. НЕОБХОДИМЫЙ ИНТЕРВАЛ ВРЕМЕНИ МЕЖДУ РАЗРЯДАМИ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ ДЕФИБРИЛЛЯЦИИ СОСТАВЛЯЕТ (МИН)

- А) 1-2 *
- Б) 3-4
- В) 5
- Г) 6-7

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

11. ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ СУДОРОГ ИСПОЛЬЗУЮТ:

- А) гормоны
- Б) фуросемид*
- В) диазепам*
- Г) оксидат натрия*
- Д) миорелаксанты
- Е) препараты барбитуровой кислоты*

12. БРАДИКАРДИЯ У ДЕТЕЙ МОЖЕТ БЫТЬ ВЫЗВАНА:

- А) острым инфарктом нижней стенки миокарда *
- Б) высокой симпатической блокадой*
- В) применением наркотических препаратов*
- Г) гипоксией*
- Д) избыточным давлением на диафрагму*

13. БРАДИКАРДИЯ У ДЕТЕЙ ТРЕБУЕТ ЛЕЧЕНИЯ:

- А) при снижении ЧСС до 45 в минуту и ниже
- Б) при наличии признаков плохой периферической перфузии*
- В) изначально использованием блокаторов кальциевых каналов
- Г) при ее сочетании с мультифокальными эктопическими желудочковыми сокращениями*

14. БРАДИКАРДИЯ У ДЕТЕЙ МОЖЕТ БЫТЬ ВЫЗВАНА:

- А) острым инфарктом нижней стенки миокарда *
- Б) высокой симпатической блокадой*
- В) применением наркотических препаратов*
- Г) гипоксией*
- Д) избыточным давлением на диафрагму*

15. ДИАГНОСТИРОВАТЬ ФИБРИЛЛЯЦИЮ ЖЕЛУДОЧКОВ СЕРДЦА МОЖНО:

- А) по пульсу на крупных артериях
- Б) на ЭКГ*
- В) при аускультации
- Г) по анамнезу
- Д) по изменению окраски кожных покровов
- Е) при пальпации верхушечного толчка
- Ж) при визуальном осмотре сердца*

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте диагноз, укажите критерии диагностики.
2. Перечислите неотложные мероприятия бригады СМП.
3. Какова дальнейшая тактика ведения ребенка? Укажите условия транспортировки.

4. Какие рекомендации необходимо дать ребенку во внеприступный период? Каков прогноз? Перечислите рекомендации после выписки из стационара.
5. Опишите характеристику состояния сердечно-сосудистой системы у пациентки в данном случае. При достижении какой ЧСС возможно восстановление сознания пациентки?

2) *Пример задачи с разбором по алгоритму*

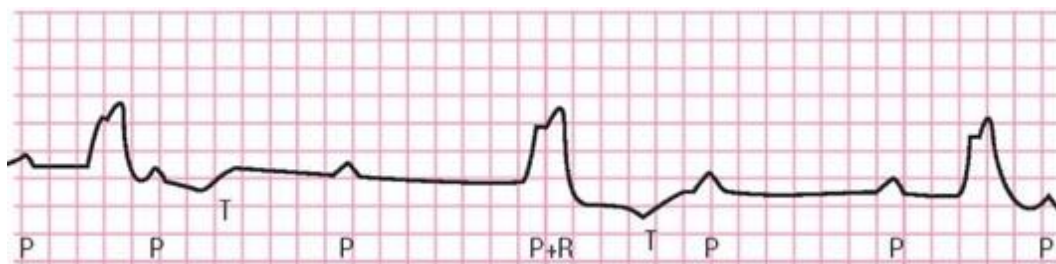
Девочка, 14 лет

Из анамнеза: во время контрольного урока по математике внезапно побледнела и потеряла сознание; отмечались клонические судороги. Через 2-3 мин сознание восстановилось, и она самостоятельно приняла неизвестную таблетку. Среди вещей в ее школьном рюкзаке найдена упаковка таблеток изоприналина. Со слов педагога, девочка страдает каким-то заболеванием сердца, состоит на диспансерном учете, от уроков физкультуры освобождена.

К моменту прибытия реанимационной бригады СМП произошла повторная потеря сознания.

Объективно: состояние тяжелое, кожа бледная, с цианотичным оттенком. Слизистые чистые, бледные, ЧД - 30 в минуту. При аускультации дыхание в легких везикулярное. Границы сердца не изменены. Тоны сердца ритмичные, приглушены. АД - 70/40 мм рт.ст. Пульс ритмичный, с частотой 40 в минуту. Врачом реанимационной бригады снята одноканальная ЭКГ.

1. Атрио-вентрикулярная блокада III степени. Синдром Адамса-Морганьи-Стокса. *Критерии диагностики:* брадикардия (ЧСС - 40 в минуту), кратковременная потеря сознания (2-3 мин) с клоническими судорогами, характерные изменения на ЭКГ (полное разобщение предсердного и желудочкового ритмов; интервалы *P-P* и *R-R* постоянны, но *R-R* больше, чем *P-P*; снижение числа желудочковых сокращений (комплексов *QRS*) до 40 в минуту; желудочковые комплексы *QRS* уширены и деформированы).



Зубец *P* определяется не всегда, интервал *P-R* постоянно меняется, комплекс *QRS* деформирован, ЧСС - 40 в минуту.

2. Неотложные мероприятия бригады СМП: непрямой массаж сердца; в/в введение раствора атропина (Атропина сульфата*).

3. Транспортировка в профильное кардиологическое отделение, лежа на носилках с приподнятым ножным концом на 40-50°.

4. Во внеприступный период необходимо ввести имплант водителя ритма. Прогноз неблагоприятный для учебы и труда и относительно благоприятный для жизни. *После выписки из стационара:* диспансерное наблюдение кардиологом и участковым педиатром; лечебный физкультурный комплекс курсом 10 дней, освобождение от уроков физкультуры; прием антиаритмических препаратов, рекомендуемых после консультации кардиолога.

5. Прекращение или резкое урежение эффективной сократительной деятельности сердца. Асистолия желудочков при сохранении активности предсердного узла. При дистальной (трифасцикулярной) форме атрио-вентрикулярной блокады III степени источник эктопического ритма желудочков расположен в одной из ветвей ножек пучка Гиса. Восстановление сознания возможно при достижении ЧСС более 40 в минуту.

Задача № 2

1) Алгоритм разбора задачи

1. Сформулируйте и обоснуйте предварительный диагноз. Что привело к развитию данного состояния?
2. Оцените лабораторные показатели.
3. Каковы патогенетические механизмы развития данного состояния? Входил ли ребенок в группу риска по данному заболеванию?
4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить больному для постановки диагноза?
5. Назначьте лечение данному больному.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 5 лет

Жалобы на появление тошноты, повторной рвоты, болей в животе, фруктового запаха изо рта, сонливости на фоне заболевания гриппом. Ребенок от 2-й беременности, протекавшей с нефропатией, 2-х срочных родов, родился с массой тела 4000 г, ростом 52 см.

Анамнез заболевания: мальчик часто болеет ОРВИ. После перенесенного стресса в течение последних 1,5 мес отмечались слабость, вялость. Ребенок похудел, начал много пить и часто мочиться. На фоне очередной ОРВИ появились вышеуказанные жалобы. Мальчик поступил в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии, без сознания. Дыхание шумное (типа Куссмауля). Кожные и ахилловы рефлексы снижены. Кожа сухая, тургор тканей и тонус глазных яблок снижены, черты лица заострены, выраженная гиперемия кожи в области щек и скуловых дуг. Язык обложен белым налетом. Запах ацетона в выдыхаемом воздухе. Дыхание в легких пуэрильное. Пульс учащен, до 140 в минуту, АД 75/40 мм рт.ст. Тоны сердца приглушены, тахикардия. Живот при пальпации напряжен. Мочеиспускание обильное.

ОАК: RBC - $4,1 \times 10^{12}/л$; Hgb - 135 г/л; WBC - $8,5 \times 10^9/л$; П/я - 4%; NEU - 50%; EOS - 1%; LYM - 35%; MON - 10%; СОЭ - 10 мм/ч.

ОАМ - желтый цвет, слабо мутная; удельный вес - 1035; реакция - кислая; белок - нет; сахар - +++; ацетон +++.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 28,0 ммоль/л; натрий - 132,0 ммоль/л; калий - 5,0 ммоль/л; общий белок - 70,0 г/л; холестерин - 5,0 ммоль/л. Кислотно-основное состояние pH - 7,1; pO_2 - 92 мм рт.ст.; pCO_2 - 33,9 мм рт.ст.

1. Сахарный диабет 1-го типа, впервые выявленный, стадия декомпенсации, кетоацидоз предположен на основании анамнеза заболевания: заболел остро (в течение 1,5 мес), появились жалобы на вялость, сонливость, появление признаков инсипидарного синдрома (полидипсия, полиурия, полифагия, снижение массы тела), прогрессивное ухудшение состояния с развитием проявлений кетоацидоза - повторная рвота, боли в животе, фруктовый запах изо рта, сонливость, появившихся на фоне вирусной инфекции; результатов лабораторного исследования - выявлено повышение глюкозы крови до 28,0 ммоль/л, глюкозурия и ацетон в ОАМ, сдвиг кислотно-основного состояния в сторону ацидоза. Причиной развития сахарного диабета 1-го типа является аутоиммунный процесс в поджелудочной железе, который мог быть спровоцирован частыми ОРВИ, стрессорными событиями.

2. При оценке лабораторных показателей обращает внимание значительное повышение уровня глюкозы крови - 28 ммоль/л (при норме 3,3-5,5 ммоль/л), соответственно, повышено выделение сахара с мочой - глюкозурия и определяются кетоновые тела в моче. При оценке кислотно-основного состояния выявлено снижение pH и повышение напряжения CO_2 крови, что свидетельствует о наличии метаболического ацидоза.

3. В основе развития патогенетических изменений лежит деструкция β -клеток поджелудочной железы и отсутствие продукции инсулина. В результате нарушается утилизация глюкозы

тканями организма. Отмечаются гипергликемия, глюкозурия (вследствие повышенной фильтрации и сниженной возможности к реабсорбции глюкозы), полиурия (вследствие осмотической активности глюкозы) с развитием дегидратации и компенсаторной полидипсии. Кроме того, вследствие нарушения утилизации глюкозы отмечается энергетический голод тканей с повышенным образованием глюкозы печенью благодаря усилению липолиза, гликогенолиза и глюконеогенеза. Это приводит к истощению жировых депо, усиленному распаду белка с похуданием, развитием слабости с компенсаторным усилением аппетита и полифагией. Вследствие окисления жиров в качестве энергетического субстрата отмечается повышение уровня кетонных тел, формируется кетоз, что приводит к развитию кетоацидоза. На этом фоне развивающийся компенсаторный процесс глюконеогенеза способствует еще большему повышению уровня глюкозы, замыкая порочный круг. Принимая во внимание роль вирусной инфекции в инициации аутоиммунного процесса в поджелудочной железе, можно считать, что частые вирусные инфекции и стрессорные ситуации у пациента явились триггерными факторами развития сахарного диабета.

4. Исследование уровня инсулина плазмы крови, гликированного гемоглобина, С-пептида, оценка нарушений липидного обмена (холестерин, триглицериды, липопротеины низкой плотности и высокой плотности), анализ мочи на микроальбуминурию, определение HLA-антигена (*human leucocytic antigen*), выявление антител к инсулину и островковому аппарату поджелудочной железы. Осмотр эндокринологом, офтальмологом, диетологом, психологом.

5. Направления терапии *при кетоацидозе* включают: регидратацию, введение инсулина для купирования кетоацидоза и гипергликемии, восстановление электролитных нарушений и кислотно-щелочного равновесия. Регидратация - в течение 1 ч - 0,9% раствор натрия хлорида из расчета 10-15 мл/кг фактической массы тела (но не более 500 мл/ч). В следующие 24 ч - растворы в количестве 50-150 мл/кг фактической массы тела (первые 6 ч - 50%, последующие 6 ч - 25%, в остальные 12 ч - 25%). При снижении гликемии ниже 14 ммоль/л в состав вводимых растворов включают 5% раствор декстрозы для поддержания осмолярности, поскольку слишком быстрое ее снижение может стать причиной отека мозга. *Стол по М.И. Певзнеру № 9. Инсулинотерапия* проводится инсулинами короткого действия. Начальная доза инсулина - 0,1 ЕД/кг фактической массы тела. На фоне терапии снижение дозы гликемии должно составлять 4-5 ммоль/ч, если этого не происходит, то дозу инсулина увеличивают на 50%, а при нарастании гликемии - на 50-100%. Восстановление *водно-электролитного баланса* - восполнение дефицита калия (коррекция обычно проводится через 2 ч после начала инфузионной терапии). Как правило, на каждый 1 л раствора натрия хлорида добавляется 40 ммоль калия хлорида. Для последующего лечения применяется *заместительная терапия* инсулином растворимым (человеческим генно-инженерным) (Актрапид*, Протафан*), аналогами инсулина человека ультракороткого действия [инсулин аспарт (НовоРапид*), инсулин лизпро (Хумалог*)], длительного действия [инсулин гларгин (Лантус*), инсулин детемир (Левемир*)]. После вывода ребенка из кетоацидоза проводится базисно-болюсная инсулинотерапия - инъекции инсулина короткого действия перед основными приемами пищи и инъекция инсулина средней продолжительности действия 1-2 раза в день. Суточная доза инсулина на 1-м году болезни составляет 0,3-0,5 ЕД/кг в сутки, со 2-го года заболевания - 0,7-0,8 ЕД/кг в сутки, в период пубертата - 1 ЕД/кг в сутки. При этом количество базального инсулина (средней продолжительности действия и продолжительного действия) составляет 60% (2/3) от суточной дозы, количество короткого инсулина составляет 30-30% (1/3).

В качестве *сопроводительной терапии* при наличии сосудистых осложнений используются метаболический препарат - тиоктовая кислота, ингибитор ангиотензин-превращающего фермента - эналаприл (Эналаприл-Акри*), периндоприл.

Задача № 3

1) Алгоритм разбора задачи

1. Поставьте диагноз.
2. Что лежит в основе развития данного патологического состояния? Какие вещества чаще всего вызывают развитие аллергических реакций?
3. Окажите неотложную помощь на догоспитальном этапе. Подлежит ли ребенок госпитализации?
4. Почему возникает данное патологическое состояние?

5. Какие осложнения возможны при данном состоянии?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 6 лет. Поводом к вызову к ребенку бригады СМП в 12 ч послужили головная боль, головокружение, тошнота, боли в животе, экзантема, появившиеся после сделанной в 11.30 ч прививки АДС (адсорбированная дифтерийно-столбнячная сыворотка). Аллергологический анамнез отягощен: мать и бабушка ребенка страдают бронхиальной астмой, у отца - экзема.

Объективно: состояние средней тяжести за счет умеренно выраженных симптомов ДН, повышения температуры тела до 38,3 °С. Возбужден, на осмотр реагирует негативно. Кожа бледная, цианоз носогубного треугольника. На животе, спине, верхних и нижних конечностях элементы крупнопятнистой сыпи, на животе склонные к слиянию. Слизистые полости рта чистые, розовые. Носовое дыхание свободное. ЧД - 58 в минуту, затруднен выдох. При перкуссии - ясный легочный звук с коробочным оттенком. В легких дыхание жестковатое, единичные сухие хрипы с двух сторон. Перкуторные границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. При аускультации сердца тоны приглушены, ритмичные. АД 50/20 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Стула не было. Диурез снижен.

1. Анафилактический шок на введение вакцины АДС.

2. Аллергическая реакция немедленного типа при введении в организм аллергена. Анафилактический шок чаще развивается в ответ на введение лекарственных препаратов (пенициллина, сульфаниламидов), рентгеноконтрастных веществ, сывороток, вакцин и т.д., при укусах насекомых.

3. Уложить ребенка - горизонтальное положение с приподнятым ножным концом; обеспечить поступление свежего воздуха; кислородотерапия. Одновременно ввести в/м: 0,1% раствор эпинефрина (Адреналина*) - 0,1-0,5 мл; 3% раствор преднизолона - 5 мг/кг (100 мг); антигистаминный препарат - 2% раствор хлоропирамина (Супрастин*) 0,1-0,15 мл/год жизни (0,6 мл). При необходимости в/в струйно ввести: 0,1% раствор эпинефрина в дозе 0,05-0,1 мл/год (0,6 мл) в 10,0 мл 0,9% раствора натрия хлорида; ГКС: преднизолон - 2-4 мг/кг (40 мг), или гидрокортизон - 4-8 мг/кг (80 мг), или 0,4% раствор дексаметазона - 0,3-0,6 мг/кг (6 мг). При сохраняющейся гипотензии внутрь альфа-адреномиметик - мидодрин (Гутрон*) по 7 капель 2 раза в день. Госпитализация в реанимационное отделение показана после проведения комплекса неотложных лечебных мероприятий.

4. Из-за повышения сосудистой проницаемости.

5. Развитие отека гортани, легких и головного мозга, коллапс, нарушение мозгового и коронарного кровообращения в результате спазма гладкой мускулатуры кишечника и бронхов, расширения периферических сосудов, снижения АД.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Ребенок 2,5 лет заболел остро утром с подъема температуры до 39,9°С, нарушения общего состояния. Пожаловался на выраженную боль в горле. Мать дала ребенку Нурофен и провела ингаляцию Беродуалом, однако температура тела в течение последующих двух часов снизилась лишь на 0,5°С, состояние ребенка ухудшилось. Появилась одышка с затруднением вдоха, усилилась боль в горле, ребенок с трудом пил воду, предпочитал сидеть, лёжа одышка усиливалась. Мать обратилась в скорую помощь. До приезда врача мать ещё раз дала Нурофен.

При осмотре врачом состояние ребенка тяжелое, температура тела – 39,8°С. Ребенок на руках у матери, дышит тяжело, затруднен вдох, из угла рта вытекает слюна, рот открыт. Бледен. Плачет тихо, голос сдавленный, кашель редкий, сухой, болезненный. Кожный покров чистый, при попытке осмотра зева выраженное беспокойство и усиление одышки. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. При попытке уложить ребенка для осмотра живота одышка усилилась. ЧД – 40 в минуту, ЧСС – 130 в минуту. При проведении пульсоксиметрии SaO₂ – 93%.

Из анамнеза жизни известно, что преморбидный фон не отягощен. Привит ребенок по возрасту. Болеет редко. Семья благополучная. Есть старший ребенок 5 лет, в настоящее время здоров, ходит в детский коллектив.

Вопросы:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз, какое из них самое основное?
3. Определите показания для госпитализации и обоснуйте их.
4. Какова тактика врача скорой медицинской помощи?
5. Является ли целесообразным назначение Метамизола натрия у ребёнка?

1. Эпиглоттит. ДН II. Диагноз поставлен на основании типичных симптомов: острое начало, высокая температура тела и нарушения общего состояния, характерны боль в горле, слюнотечение, открытый рот, быстрое развитие стридора, отсутствие эффекта от ингаляционной терапии.

2. Эпиглоттит необходимо дифференцировать с: вирусным крупом; бактериальным трахеитом; инородным телом гортани; абсцессом глотки; увулитом; ангионевротическим отеком; дифтерийным (истинный) крупом (развивается медленнее, на фоне интоксикации); некоторыми хроническими болезнями гортани (врожденный стридор, подскладочная гемангиома/неоплазия, парезы) затруднение вдоха усиливается во время ОРВИ, создавая иллюзию острого стеноза. Наиболее часто эпиглоттит приходится дифференцировать с крупом.

3. Больной эпиглоттитом госпитализируется в экстренном порядке, ему оказывается помощь в палате интенсивной терапии или отделении реанимации и интенсивной терапии, так как имеется опасность асфиксии. Необходимо вызвать реанимационную бригаду.

4. Ввести жаропонижающие препараты. Ввести антибактериальный препарат внутривенно. Осмотр ротоглотки ребенка с подозрением на эпиглоттит проводится в полной готовности к интубации или коникотомии в связи с высокой вероятностью развития рефлекторного спазма мышц гортани и, как следствие, асфиксии. Необходимо проведение мониторинга пульсоксиметрии для контроля над сатурацией. Запрещается ингалировать, осуществлять седацию, провоцировать беспокойство.

5. Выбор антипиретика основан на его безопасности и переносимости, поэтому, по международным стандартам, предпочтение отдадут двум базовым препаратам – Парацетамолу и Ибупрофену. Учитывая тяжесть состояния ребенка и отсутствие эффекта от Ибупрофена, показано парентеральное введение жаропонижающих средств: введение внутривенно медленно раствора Парацетамола из расчета разовой инфузии для детей от 1 года и старше по 15 мг/кг. При отсутствии раствора Парацетамола возможно внутримышечное введение 50% раствора Метамизола натрия из расчета 0,1 мл на год жизни и 2% раствора Папаверина.

4. Задания для групповой работы

Ситуация № 1

Вы – врач-педиатр детской участковой поликлиники, Вас срочно вызвали в бокс фильтра к ребенку с частым, приступообразным, «лающим» кашлем.

При осмотре: ребенок беспокоен, бледен, голос осипший, частота дыхательных движений – 30 в минуту, дыхание шумное, инспираторная одышка, в дыхании участвует вспомогательная мускулатура.

Вопросы:

1. Оцените клиническую картину.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Назначьте неотложную терапию.

(Диагноз: острый обструктивный ларингит, стеноз гортани II ст.)

Ситуация № 2

Вызов на дом к ребенку 5 лет.

Жалобы: затрудненное дыхание, выраженная боль в горле при глотании, повышение температуры тела до 39,0, слюнотечение. Заболел остро. Со слов родителей, состояние ребенка прогрессивно ухудшается.

При осмотре: общее состояние тяжелое. Ребенок беспокоен, возбужден, занимает вынужденное положение: сидит, наклонив туловище вперед, опершись руками на колени с выдвинутым вперед подбородком, шейный отдел позвоночника максимально разогнут, язык выступает из ротовой полости, обильное слюнотечение. Шумное дыхание с затруднением вдоха, втяжением межреберий и надключичных ямок. Цианоз носогубного треугольника. В положении на спине стридор усиливается. Тахикардия 146 в 1 мин. Пульсоксиметрия – 93%. Голос приглушенный, не кашляет.

Вопросы:

1. Ваш диагноз?
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
3. Какова тактика ведения на догоспитальном этапе?
4. В каком положении следует транспортировать больного?
5. Принципы терапии данного заболевания?
6. Назовите причину летального исхода при данном заболевании.
7. Каковы наиболее распространенные ошибки ведения детей с данным диагнозом на догоспитальном этапе?

(Диагноз: острый эпиглоттит, ДН 3 ст.)

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Неотложные мероприятия при кетоацидотической коме.
2. Гипогликемическая кома: неотложная помощь.
3. Алгоритм ведения ребенка при подозрении на острый эпиглоттит.
4. Наиболее распространенные ошибки при ведении ребенка с эпиглоттитом?
5. Алгоритм неотложной терапии крупа.
6. Патогенез и клинические симптомы синдрома бронхиальной обструкции (СБО)?
7. Критерии тяжести СБО?
8. Неотложная терапия СБО.
9. Причины остановки сердца у детей.
10. Алгоритм базовой СЛР.
11. Назовите очередность введения препаратов при анафилактическом шоке.
12. Чего нельзя делать при анафилактическом шоке?

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите все правильные ответы

1. РАСШИРЕННАЯ СЕРДЕЧНО-ЛЁГОЧНАЯ РЕАНИМАЦИЯ ВКЛЮЧАЕТ

- А) инструментальное открытие и поддержание проходимости дыхательных путей, вентиляцию
- Б) сосудистый доступ, лекарственную и инфузионную терапию
- В) диагностику и лечение аритмии
- Г) оптимизацию наружного массажа сердца

2. МЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ ПРЕПАРАТЫ ДЛЯ СЕРДЕЧНО-ЛЕГОЧНОЙ РЕАНИМАЦИИ:

- А) типентал натрия
- Б) сердечные гликозиды
- В) эпинефрин
- Г) фуросемид
- Д) атропин
- Е) гидрокарбонат натрия
- Ж) глюкокортикоидные препараты
- З) хлорид калия
- И) лидокаин

3. КАКОЕ ИЗ НАРУШЕНИЙ СЕРДЕЧНОГО РИТМА, ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ НИЖЕ, ТРЕБУЕТ ДЕФИБРИЛЛЯЦИИ:

- А) суправентрикулярная тахикардия
- Б) асистолия
- В) желудочковая тахикардия без пульса
- Г) мерцательная аритмия
- Д) крупноволновая фибрилляция желудочков

4. ЭНДОТРАХЕАЛЬНУЮ ИНТУБАЦИЮ ПРИ ОБСТРУКЦИИ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ СЛЕДУЕТ ПРОВОДИТЬ В СЛЕДУЮЩИХ СЛУЧАЯХ:

- А) неэффективность вентиляции дыхательным мешком с маской
- Б) парадоксальное дыхание
- В) отсутствие рефлексов верхних дыхательных путей
- Г) менее 8 баллов по шкале Глазго
- Д) Sat O₂ менее 91%

Инструкция: укажите один правильный ответ

5. ВНЕЗАПНОЕ ПОЯВЛЕНИЕ НОЧЬЮ У РЕБЕНКА 2-Х ЛЕТ ЛАЮЩЕГО КАШЛЯ, ОХРИПЛОСТИ ГОЛОСА И СТРИДОРОЗНОГО ДЫХАНИЯ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ РАЗВИТИЯ

- А) приступа бронхиальной астмы
- Б) острого тонзиллита
- В) острого бронхита
- Г) острого стенозирующего ларинготрахеита

6. МЕРОПРИЯТИЕМ, НЕОБХОДИМЫМ ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ СТЕНОЗА ГОРТАНИ III-IV СТЕПЕНИ, ЯВЛЯЕТСЯ

- А) ингаляция адреналина
- Б) ИВЛ
- В) кислородотерапия
- Г) интубация трахеи

7. ВЕЛИЧИНА ПОКАЗАТЕЛЯ ПУЛЬСОКСИМЕТРИИ ПРИ III СТЕПЕНИ СТЕНОЗА ГОРТАНИ СОСТАВЛЯЕТ

- А) < 92%
- Б) < 95%
- В) 95-98%

8. ПЕРВАЯ ЛИНИЯ ТЕРАПИИ КРУПА I-II СТ.:

- А) ингаляция через небулайзер будесонида суспензии
- Б) парентеральное введение системного глюкокортикостероида
- В) бронхолитическая терапия
- Г) муколитическая терапия

9. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЙ ВОЗБУДИТЕЛЬ ОСТРОГО ЭПИГЛОТИТТА

- А) золотистый стафилококк
- Б) гемофильная палочка типа b
- В) вирус парагриппа
- Г) пневмококк

10. В КАКОМ ПОЛОЖЕНИИ ДОЛЖЕН ТРАНСПОРТИРОВАТЬСЯ В СТАЦИОНАР РЕБЕНОК С ОСТРЫМ ЭПИГЛОТИТОМ?

- А) лежа
- Б) на правом боку
- В) с приподнятым головным концом
- Г) сидя

11. ПРИ ОСТРОМ ЭПИГЛОТИТЕ ПОКАЗАНО ПРОВЕДЕНИЕ

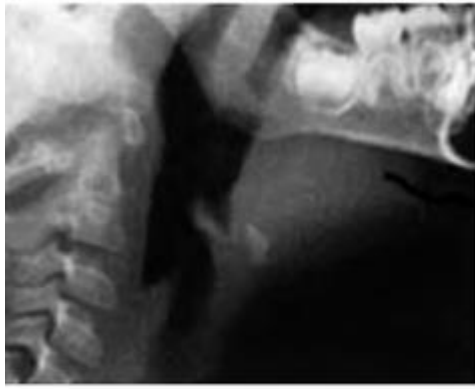
- А) антибактериальной терапии
- Б) бронхолитической терапии (ипратропия бромид + фенотерол)
- В) седативной
- Г) терапии ингаляционным ГКС – будесонидом

12. КАКОЕ ПОЛОЖЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ИНОРОДНЫМ ТЕЛОМ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ В СТАБИЛЬНОМ СОСТОЯНИИ ДОЛЖНО БЫТЬ ПРИ ТРАНСПОРТИРОВКЕ?

- А) строго сидя
- Б) вполоборота
- В) лежа на спине
- Г) полулежа

Ответы: 1 – АБВГ; 2 – ВДЕЖИ; 3 – ВД; 4 – АВГ; 5 – Г; 6 – Г; 7 – А; 8 – А; 9 – Б; 10 – Г; 11 – А; 12 – А.

5) Опишите рентгенограмму шейного отдела в переднезадней и латеральной проекциях



а



б

Ответ:

1. а - норма; б - симптом большого пальца. Диагностические признаки эпиглоттита - тень надгортанника при увеличенном объеме набухшей мягкой ткани и, что более важно, округленный и утолщенный край черпалонадгортанных складок (положительный «симптом большого пальца»).

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Неотложная педиатрия. Под ред. Б.М. Блохина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Педиатрия: Национальное руководство. Под ред. А.А.Баранова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Неотложные состояния у детей. Ю.В. Вельтищев, В.Е. Шаробаро. «Бином». 2013.
2. Скорая и неотложная медицинская помощь детям. В.М. Шайтор. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 10.1: Неотложная терапия при основных патологических синдромах и заболеваниях у детей (практическое занятие 8 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по вопросам оказания экстренной и неотложной помощи на догоспитальном и стационарном этапах, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной и неотложной помощи; алгоритмы оценки тяжести состояния пациента.
- Изучить алгоритмы экстренной и неотложной медицинской помощи при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе по проведению мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Закрепить практические навыки и умения по диагностике неотложных состояний и оказанию экстренной и неотложной медицинской помощи.

Обучающийся должен знать:

- Причины, механизмы развития, клиническую картину, диагностику и дифференциальную диагностику наиболее актуальных жизнеугрожающих состояний у детей, в том числе обусловленных внешним воздействием.
- Алгоритмы оказания экстренной и неотложной помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента.
- Порядок маршрутизации пациентов при неотложных состояниях.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Оценивать клиническую картину и своевременно диагностировать жизнеугрожающие состояния у детей, в том числе обусловленные внешним воздействием.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Оценивать тяжесть и динамику состояния ребенка при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе при состояниях, обусловленных внешним воздействием.
- Оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь на догоспитальном этапе.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины, оценки тяжести состояния ребенка, алгоритмами проведения дифференциального диагноза.
- Алгоритмами оказания медицинской помощи при неотложных состояниях в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.
- Оценкой эффективности и безопасности неотложной терапии.
- Навыками по проведению первичной сердечно-легочной реанимации.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Диабетический кетоацидоз. Гипогликемическое состояние. Алгоритмы и протоколы неотложной помощи.
- Обструктивные заболевания дыхательных путей. Алгоритмы неотложной помощи.
- Нарушения ритма сердца. Алгоритмы диагностики и неотложной помощи.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинические разборы, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (оценка ЭКГ, чтение рентгенограмм, интерпретация результатов лабораторных исследований).

Справочная информация:

Неотложная терапия бронхообструктивного синдрома

Оказание медицинской помощи	Результат
Медикаментозное лечение Ингаляции через небулайзер: <u>сальбутамол</u> (Вентолин [®]) - детям старше 18 мес 2,5 мг (1 небула); ипатропиум бромид (Атровент [®]): детям до 6 лет - раствор для ингаляции 250 мкг/мл 0,4-1 мл (8-20 капель), детям 6-12 лет - 1 мл (20 капель), старше 12 лет - 2 мл (40 капель); Беродуал [®] (комбинированный препарат, включающий <u>фенотерол</u> - 500 мкг/мл, ипатропия бромид - 20 мкг/мл) детям до 6 лет - 10 капель, старше 6 лет - 20 капель. Все препараты для ингаляций разводятся 2-3 мл 0,9% раствора натрия хлорида. Среднее время ингаляции - 15 мин. Оценка эффективности лечения через 20 мин, динамическое	Ликвидация бронхоспазма, купирование или уменьшение тяжести дыхательной недостаточности

мониторирование жизненно важных функций (ЧСС, ЧД, сатурации). Повторная оценка тяжести обструкции	
<p>При сохранении явлений обструкции:</p> <p><u>будесонид</u> (Пульмикорт[®]) - 0,25-0,5 мг в 2-3 мл раствора 0,9% натрия хлорида, ингаляционно через небулайзер до полного распыления препарата в течение 15 мин.</p> <p>При неудовлетворительном эффекте: <u>преднизолон</u> - 2-5 мг/кг внутримышечно или внутривенно.</p> <p>При невозможности проведения ингаляции: <u>аминофиллин</u> (Эуфиллин[®]) - 2,4% 4 мг/кг (1 мл на каждый год жизни) в разведении 0,9% раствором натрия хлорида внутривенно струйно медленно в течение 10-15 мин.</p> <p>Оксигенотерапия чистым увлажненным кислородом.</p> <p>Интубация трахеи, вспомогательная ИВЛ при декомпенсации состояния</p>	Госпитализация; транспортировка в положении сидя

Алгоритм лечения приступа бронхиальной астмы

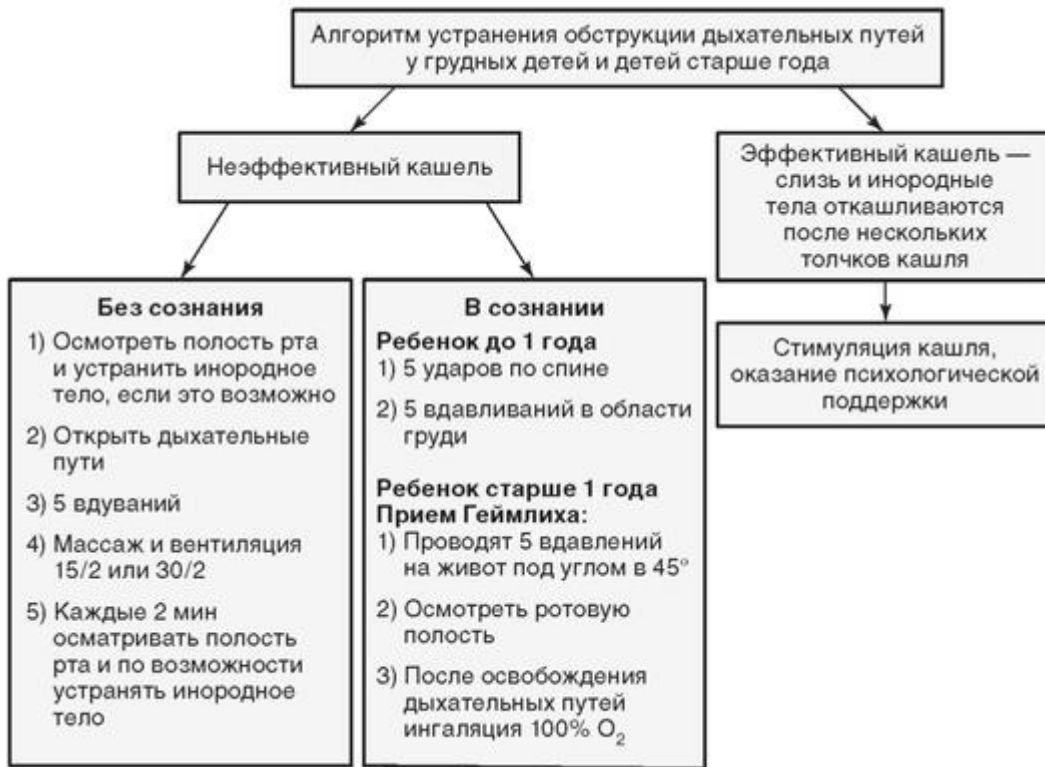
Тяжесть обострения	Алгоритм лечения
Легкий приступ	<ol style="list-style-type: none"> 1. Оксигенотерапия 50-100% кислородом (поток 4-6 л/мин) под контролем пульсоксиметрии, поддержание $p_aO_2 > 90\%$. 2. Ингаляция β_2-агонистов: <u>сальбутамол</u> с помощью ДАИ со спейсером - 100-200 мкг (1-2 ингаляции), повторно через 5-10 мин, или небулайзера - 1,25-2,5 (0,5-1 небула); <u>ипратропия бромид + фенотерол</u> (Беродуал[®]) детям до 6 лет - 0,5 мл (10 капель), старше 6 лет - 1 мл (20 капель) через небулайзер в течение 5-10 мин. 3. <u>Преднизолон</u> - 1-2 мг/кг внутрь. <p>Лечение оценивают через 20 мин. При неудовлетворительном эффекте - повторение</p>
Среднетяжелый приступ	<ol style="list-style-type: none"> 1. Оксигенотерапия 50-100% кислородом (поток 4-6 л/мин) под контролем пульсоксиметрии, поддержание $p_aO_2 > 90\%$. 2. Ингаляция через небулайзер: <u>сальбутамол</u> - 2,5 мг (1 небула) в течение 5-10 мин; <u>ипратропия бромид + фенотерол</u> (Беродуал[®]), детям до 6 лет - 0,5 мл (10 капель) и 1 мл (20 капель), старше 6 лет - 1 мл (20 капель) в течение 5-10 мин; <u>будесонид</u> - 20-30 мг (0,5 небулы 500-1000 мкг) в течение 5-10 мин. <p>Лечение оценивают через 20 мин. При неудовлетворительном эффекте - повторение.</p> <ol style="list-style-type: none"> 3. <u>Преднизолон</u> - 1-2 мг/кг внутривенно. 4. Только при отсутствии ДАИ или небулайзера вводят <u>аминофиллин</u> (Эуфиллин[®]) внутривенно струйно медленно в течение 10-15 мин на изотоническом растворе натрия хлорида. <p><u>Аминофиллин</u> (Эуфиллин[®]) внутримышечно, ингаляционно и в свечах не применяют</p>
Тяжелый приступ	<ol style="list-style-type: none"> 1. Оксигенотерапия чистым кислородом (поток 4-6 л/мин) под контролем пульсоксиметрии, поддержание $p_aO_2 > 90\%$. 2. Ингаляционное лечение:

	<p>β_2-агонисты периодически с интервалом 20 мин в течение 1 ч, затем каждые 1-4 ч или длительная небулизация;</p> <p>сальбутамол: детям до 5 лет - 2,5мг (1 небула), старше 5 лет - 5 мг (2 небулы);</p> <p>ипратропия бромид: детям до 4 лет - 125-250 мкг, старше 4 лет - 250500 мкг;</p> <p><u>преднизолон</u> - внутривенно 60-120 мг или внутрь 1-2 мг/кг; <u>будесонид</u> 2 мг через небулайзер в течение 5-10 мин. При отсутствии небулайзера и признаков передозировки β_2-агонистов используют 2-3 ингаляции β_2-агониста через спейсер ДАИ каждые 20 мин в течение 1 ч, затем каждый 1-4 ч</p> <p>Если больной не может создать пик потока на выдохе - подкожно Адреналин* в дозе 0,01 мл/кг или 1:1000 (1 мг/мл). Максимальная доза - 0,3 мл.</p> <p>3. Использование системных ГК:</p> <p><u>преднизолон</u> - внутривенно, внутримышечно 2 мг/кг, Дексазон* - 0,6 мг/кг; при недостаточном эффекте - повторно через 6 ч.</p> <p>4. <u>Аминофиллин</u> (Эуфиллин*) внутривенно при отсутствии ингаляционной техники (недоступны небулайзер и ДАИ) или недостаточном ее эффекте. <u>Аминофиллин</u> (Эуфиллин*) 2,4% раствор вводят внутривенно струйно, медленно в течение 20-30 мин, затем, при необходимости, внутривенно капельно в течение 6-8 ч</p>
Астматический статус	<p>1. Мониторирование АД, ЧД, ЧСС.</p> <p>2. Оксигенотерапия чистым кислородом.</p> <p>3. После катетеризации вены вводят <u>преднизолон</u> 2-5 мг/кг или <u>дексаметазон</u> 0,6 мг/кг внутривенно.</p> <p>4. Адреналин* 0,01 мл/кг подкожно или внутривенно, или 1:1000 (1 мг/мл) (максимальная доза 0,3-0,5 мл).</p> <p>5. Инфузия аминофиллина (Эуфиллина*) 2,4% раствора - 4-6 мг/кг внутривенно в течение 20-30 мин с последующим продолжением в дозе 0,6-0,8 мг/кг в час, используя изотонический раствор натрия хлорида и 5% раствор декстрозы (Глюкозы*, 1:1).</p> <p>Интубация, ИВЛ при нарастании гипоксии, продолжение инфузионной терапии глюкозо-солевыми растворами в дозе 30-50 мл/кг со скоростью 10-15 капель/мин</p>

Дозы наиболее часто используемых безопасных бронхолитических препаратов

Название	Группа	ДАИ, мкг	Доза	Раствор для ингаляций	Доза
<u>Сальбутамол</u> (Вентолин*, Саламол*)	β_2 -Агонист	100	2 ингаляции 3-4 раза в сутки	Небула - 1 мг/1-2,5 мл	1-2,5 мл однократно
<u>Фенотерол + ипратропия бромид</u> (Беродуал*)	β_2 -Агонист + м-холинолитик	<u>Фенотерол</u> 50 + <u>ипратропия бромид</u> 20	2 ингаляции 3-4 раза в сутки	1 мл - <u>фенотерол</u> 500 мкг + <u>ипратропия бромид</u> 250 мкг	До 6 лет - до 10 капель 3-4 раза в сутки; 6-12 лет - 10-20 капель 3-4 раза
<u>Ипратропия бромид</u> (Атровент*)	м-Холинолитик	20 мкг	2 ингаляции 3-4 раза в сутки	1 мл - 250 мкг	8-20 капель 4 раза

Схема алгоритма устранения обструкции дыхательных путей у грудных детей и детей старше года



Нормальные показатели газового состава крови

Показатели	Артериальная кровь	Венозная кровь	Легочная артерия
p _a O ₂ , мм рт.ст.	100	40	40
Насыщение гемоглобина кислородом SaO ₂ ,%	96-98	70	75
p _a CO ₂ , мм рт.ст.	40	46	45
PH	7,40	7,36	7,35

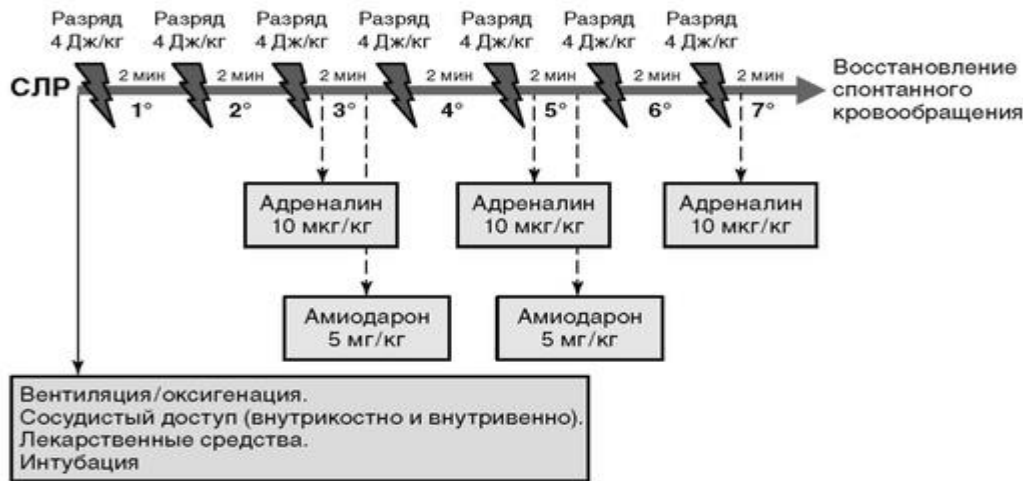
Алгоритм базисной сердечно-легочной реанимации у детей - САВ



Алгоритм лечения недефибрилируемых ритмов



Купирование дефибрилируемых сердечных ритмов



Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите все правильные ответы

1. БРОНХИАЛЬНАЯ ОБСТРУКЦИЯ ПРИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ ОБУСЛОВЛЕНА:

- А) бронхоконстрикцией (бронхоспазмом)*
- Б) гиперсекрецией слизи*
- В) гипосекрецией слизи
- Г) отёком эндотелия бронхов*
- Д) синдромом «неподвижных» ресничек

2. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ ПРИ ОСТРОЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЗАКЛЮЧАЕТСЯ В СЛЕДУЮЩИХ МЕРОПРИЯТИЯХ

- А) витаминотерапия
- Б) восстановления объема циркулирующей крови*
- В) коррекции кислотно-щелочного равновесия*
- Г) оксигенотерапии*
- Д) ликвидация дыхательной недостаточности*

Инструкция: укажите один правильный ответ

3. ПЕРВАЯ ЛИНИЯ ТЕРАПИИ КРУПА СО СТЕНОЗОМ ГОРТАНИ

- А) антигистаминные препараты
- Б) паровые ингаляции
- В) ингаляция глюкокортикостероида *
- Г) седативные препараты

4. ПОКАЗАТЕЛЬ НАСЫЩЕНИЯ ГЕМОГЛОБИНА КИСЛОРОДОМ В АРТЕРИАЛЬНОЙ КРОВИ (SaO₂) ПРИ ТЯЖЕЛОМ ПРИСТУПЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ СОСТАВЛЯЕТ

- А) более 95%
- Б) 91-95%
- В) менее 90 %*

5. ПОКАЗАТЕЛЬ НАСЫЩЕНИЯ ГЕМОГЛОБИНА КИСЛОРОДОМ В АРТЕРИАЛЬНОЙ КРОВИ (SaO₂) ПРИ ЛЕГКОМ ПРИСТУПЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ СОСТАВЛЯЕТ

- А) более 95% *
- Б) 91-95%
- В) менее 90 %

6. ПРИЧИНОЙ ЗАТРУДНЕННОГО ДЫХАНИЯ ПЕРИОДИЧЕСКИ С ПРИСТУПАМИ УДУШЬЯ У ПАЦИЕНТА С ОХРИПЛЫМ ГОЛОСОМ И ПЕРИОДИЧЕСКОЙ АФОНИЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) баллотирующее инородное тело трахеи
- Б) инородное тело главного бронха
- В) фиксированное инородное тело гортани*
- Г) инородное тело сегментарного бронха

7. РЕБЕНОК 2-Х ЛЕТ ВНЕЗАПНО ЗАКАШЛЯЛСЯ, ПОСИНЕЛ; КАШЕЛЬ ПРОДОЛЖАЛСЯ ОКОЛО 10 МИНУТ И БОЛЬШЕ, НЕ ВОЗОБНОВЛЯЛСЯ. НА СЛЕДУЮЩИЙ ДЕНЬ КАШЕЛЬ ПОЯВИЛСЯ ВНОВЬ, ПРИ АУСКУЛЬТАЦИИ В ЛЁГКИХ БОЛЬШОЕ КОЛИЧЕСТВО СУХИХ ХРИПОВ, ПРЕИМУЩЕСТВЕННО СПРАВА. ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫМ ДИАГНОЗОМ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) стеноз гортани
- Б) обструктивный бронхит
- В) инородное тело бронхов*
- Г) острая пневмония

8. КАКОЕ ПОЛОЖЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ИНОРОДНЫМ ТЕЛОМ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ В СТАБИЛЬНОМ СОСТОЯНИИ ДОЛЖНО БЫТЬ ПРИ ТРАНСПОРТИРОВКЕ?

- А) полулежа
- Б) вполоборота
- В) лежа на спине
- Г) строго сидя*

9. КАКОВА ПЕРВАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ПОЛНОЙ ОБСТРУКЦИИ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ ИНОРОДНЫМ ТЕЛОМ У РЕБЕНКА ДО 1 ГОДА?

- А) классическое выполнение приема Геймлиха *
- Б) 5 нажатий на нижнюю часть грудины двумя пальцами в положении ребенка на спине в позиции Тренделенбурга
- В) взять ребенка за ноги и опустить вниз головой
- Г) нанести 5 ударов по спине

10. НЕПРАВИЛЬНЫМ МЕРОПРИЯТИЕМ ПРИ ОКАЗАНИИ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ ПРИ ОСТАНОВКЕ ДЫХАНИЯ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) уложить больного на спину, запрокинув назад голову
- Б) положить больного на правый бок*
- В) поднять и выдвинуть вперед подбородок
- Г) провести искусственное дыхание «рот в рот» или «рот в нос»

3. Решить ситуационные задачи

Задача № 1

1) Алгоритм разбора задач

1. Поставьте диагноз. Окажите неотложную помощь. Каков ее порядок?
2. Почему опасно пальцевое удаление инородного тела «вслепую»? Какие инородные тела наиболее часто аспирируют дети? В какие отделы дыхательных путей они попадают?
3. Какая бригада скорой медицинской помощи (СМП) вызывается?
4. Подлежит ли госпитализации ребенок?
5. Опишите рентгенограмму органов грудной полости.

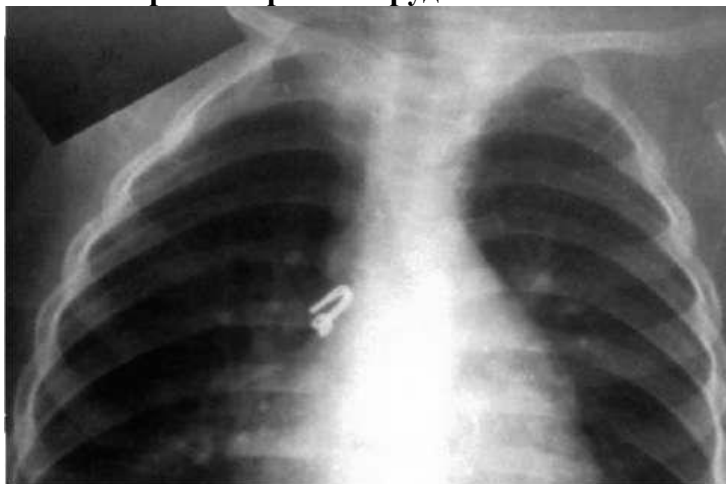
2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Мальчик, 2 года.

Чтобы не мешал маме готовить обед, ребенку дали мешочек с разноцветными пуговицами и крючками для одежды. Играя с пуговицами и крючками, ребенок внезапно закашлялся, начал задыхаться, лицо покраснело, появилось шумное дыхание.

Объективно: состояние средней тяжести за счет умеренно выраженных симптомов ДН (одышки, приступообразного кашля, шумного дыхания, изменения цвета кожи). Ребенок беспокоен, возбужден, наосмотр реагирует негативно. Кожный покров бледный, цианоз носогубного треугольника. Слизистые полости рта чистые, розовые. Носовое дыхание свободное. ЧД - 60 в минуту, затруднен вдох. Перкуторно - легочный звук с коробочным оттенком. В легких дыхание жестковатое, единичные сухие хрипы с двух сторон. При аускультации сердца тоны приглушены, границы сердца в пределах возрастной нормы. АД - 60/20 мм рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный.

Рентгенограмма органов грудной клетки:



1. **Иностранное тело дыхательных путей.** Неотложная помощь: вызвать бригаду СМП; освободить дыхательные пути, если иностранное тело видно, попытаться удалить его из дыхательных путей; держать ребенка вниз головой или положить животом себе на колено, основанием или ребром ладони наносить 4-5 резких ударов по спине между лопатками ребенка (прием Хаймлиха); при необходимости повторять процедуру 3-4 раза; при возбуждении - седативная терапия (диазепам в дозе 0,1-0,8 мг/кг в сутки, при массе тела 15 кг - 1,5 мг в 3 приема).

2. Пальцевое удаление иностранного тела «вслепую» опасно из-за риска усугубления обструкции. Среди аспирируемых иностранных тел могут быть различные предметы, которые подразделяются на органические (горох, фасоль, косточки от абрикосов, вишен, арбузные семечки и т.д.) и неорганические (пустышки, булавки, монеты, детали от игрушек, гвозди и т.п.). В зависимости от формы, величины и характера иностранных тел они могут находиться в различных отделах верхних дыхательных путей. В трахее обычно задерживаются только крупные иностранные тела, а основная масса попадает в *правый бронх*, который отходит от трахеи под более острым углом и является как бы ее продолжением. Закрывая просвет дыхательных путей, иностранные тела прекращают доступ воздуха в легкие. Закупорка бронха приводит к нарушению его дренажной функции, застою и нагноению секрета бронхов, способствуя развитию гнойно-воспалительного процесса ниже места внедрения. Поэтому при длительном нахождении иностранного тела в бронхе часто развивается пневмония.

3. Реанимационная бригада СМП.

4. Ребенок подлежит госпитализации даже после удаления иностранного тела для восстановления гемодинамики и дыхания.

5. На обзорной рентгенограмме органов грудной полости в прямой проекции - тень средостения обычных размеров, легочные поля прозрачны, в верхней доле правого легкого определяется иностранное тело в виде крючка.



Удаление инородного тела с помощью ударов ладонью по спине



Прием Хаймлиха - поддиафрагмальные толчки

Задача № 2

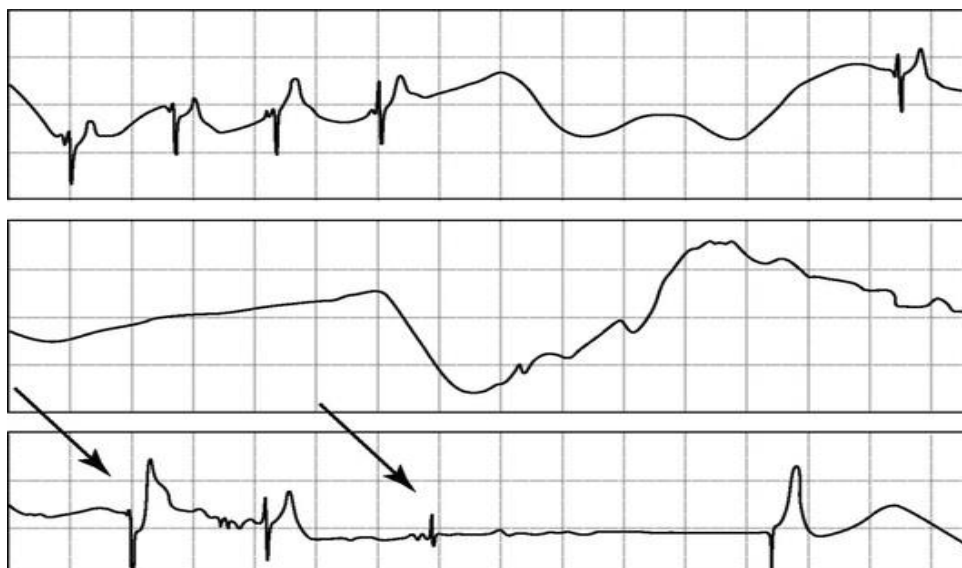
1) Алгоритм разбора задач

1. Дайте оценку электрокардиограммы.
2. Критерии диагностики данного состояния?
3. Алгоритм экстренной помощи в данной ситуации?
4. Опишите дальнейшую тактику неотложной помощи.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка 17 лет. Во время холтеровского мониторинга внезапно потеряла сознание. Потере сознания предшествовало резкое вскрикивание.

Данные ЭКГ:



1. Остановка синусового узла более 10 с.

2. Критерии диагностики:

1 - внезапное начало, падение с резким вскрикиванием;

2 - пауза ритма, превышающая последний интервал *RR* синусового ритма более чем в 2 раза; 3 - изолиния с отсутствием на ЭКГ регистрации предсердных зубцов Р.

3. Непрямой массаж сердца. Стрелками отмечены периоды начала непрямого массажа сердца с постепенным восстановлением синусового ритма.

В дальнейшем возможно введение 0,7-1,0 мл 1% раствора эpineфрина (Адреналина[▲]) на 5% растворе Глюкозы[▲] или в изотоническом растворе натрия хлорида, можно повторять каждые 3-5 мин, в том числе внутрисердечно, пока есть угроза рецидива аритмии, затем атропин (0,1 % раствор) 0,02 мг/кг внутривенно (максимальная разовая 0,5 мг у детей младшего возраста и 1,0 мг у подростков).

4. При развитии асистолии после первых реанимационных мероприятий показана ингаляция 100% кислородом с помощью кислородного мешка или интубация. Больным с брадиаритмией рекомендовано введение эpineфрина (Адреналина[▲]) внутривенно (0,01 мг/кг) или эндотрахеально (в дозе 0,1 мг/кг). Если ритм сердца не восстанавливается или регистрируется выраженная брадикардия с клиническими проявлениями, назначают эpineфрин (Адреналин[▲]) и атропин. Дозы Адреналина[▲] (0,01 мг/кг внутривенно или 0,1 мл/кг 0,1% раствора Адреналина[▲], разведенного в 10 мл изотонического раствора натрия хлорида либо 5% раствор Глюкозы[▲]) вводят внутривенно или внутривенно при брадикардии и остановке сердца каждые 3-5 мин, пока есть угроза рецидива аритмии. Как правило, атропин (0,1% раствор) используют в лечении брадиаритмий после Адреналина[▲]. Доза для внутривенного введения атропина - 0,02 мг/кг (максимальная разовая 0,5 мг у детей младшего возраста и 1,0 мг - у подростков), которую можно повторять каждые 5 мин (до общей дозы 1,0 мг у детей младшего возраста и 2,0 мг у подростков).

Задача № 3

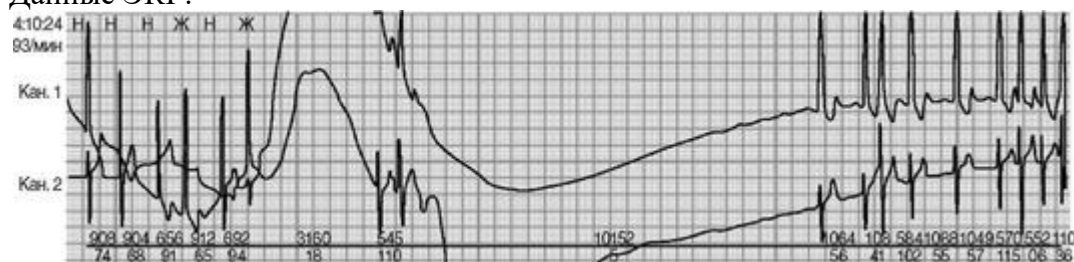
1) Алгоритм разбора задач

1. Дайте оценку электрокардиограммы.
2. Критерии диагностики данного состояния?
3. Алгоритм купирования приступа?
4. Назовите варианты брадиаритмий угрожающих жизни и требующих неотложной помощи и/или терапии.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Девочка 10 лет. Во время холтеровского мониторирования внезапно потеряла сознание.

Данные ЭКГ:



1. Асистолия желудочков более 10 с при развитии внезапной полной атриовентрикулярной блокады.

2. Критерии диагностики:

1) внезапное начало;

2) пауза ритма с наличием на ЭКГ регистрации предсердных зубцов Р, за которыми не возникает желудочковых сокращений (комплекса *QRS* на ЭКГ).

3. Купирование приступа:

1) прекордиальный удар и/или непрямой массаж сердца;

- 2) **эпинефрин**(Адреналин[▲]) 0,15 раствор от 0,01 до 0,2 мг/кг внутривенно на 5% растворе Глюкозы[▲] или в изотоническом растворе натрия хлорида, можно повторять каждые 3-5 мин, в том числе внутрисердечно, пока есть угроза рецидива аритмии;
- 3) **атропин** (0,1 % раствор) 0,02 мг/кг внутривенно (максимальная разовая 0,5 мг у детей младшего возраста и 1,0 мг у подростков)

При внезапно развившейся брадиаритмии с клиническими проявлениями может быть использована временная электрокардиостимуляция:

- внутрисердечная - при отсутствии нормального АВ-проведения (полной АВ-блокаде);
- чреспищеводная - при сохранности АВ-проведения (у больных с изолированным синдромом слабости синусового узла).

4. Среди брадиаритмий угрожающими жизни и требующими неотложной помощи и/или терапии могут быть:

- полная (III степени) АВ-блокада;
- остановка синусового узла;
- синоатриальная блокада при синдроме слабости синусового узла с продолжительными паузами ритма.

4. Задания для групповой работы:

Задание № 1. Ознакомьтесь с клинической ситуацией и дайте ответы на поставленные вопросы.

Клиническая ситуация:

Женщина из соседнего купе в поезде сообщает Вам, что ее трехлетний ребенок во время приема пищи закашлялся, посинел, лежит на полу без сознания.

Задания:

1. Проведите диагностику состояния ребенка.
2. Какими методами восстановления проходимости дыхательных путей Вы можете воспользоваться?
3. Какова последовательность Ваших действий при проведении реанимационных мероприятий?
4. С какой частотой Вы будете проводить искусственную вентиляцию легких и компрессии грудной клетки этому ребенку?
5. Как оценить эффективность реанимационных мероприятий?
6. Сколько времени Вы будете проводить реанимацию этого ребенка?

Задание № 2. Опишите рентгенограмму органов грудной клетки:



(Ответ: ателектаз верхней доли правого легкого во время приступа бронхиальной астмы)

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием

конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Назовите бронхолитические препараты для применения в педиатрической практике и их дозировки.
2. Алгоритм лечения больных в приступном периоде бронхиальной астмы.
3. Лечение астматического статуса.
4. Назовите жизнеугрожающие формы брадиаритмий.
5. Назовите жизнеугрожающие варианты тахикардий.
6. Медикаментозная терапия синусовой тахикардии.
7. Медикаментозная терапия суправентрикулярной тахикардии.
8. Медикаментозная терапия желудочковой пароксизмальной тахикардии.
9. Алгоритм базисной сердечно-легочной реанимации у детей.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. НЕМЕДЛЕННАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ ВНЕЗАПНОЙ ОСТАНОВКЕ СЕРДЦА ДОЛЖНА БЫТЬ НАПРАВЛЕНА НА КОРРЕКЦИЮ
 - А) возбудимости сердца
 - Б) дыхательного алкалоза
 - В) метаболического ацидоза
 - Г) тонуса блуждающего нерва
 - Д) метаболического алкалоза
2. К КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКАМ ОСТАНОВКИ СЕРДЦА, КОТОРЫЕ МОЖНО ОПРЕДЕЛИТЬ БЕЗ СПЕЦИАЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ, ОТНОСЯТСЯ:
 - А) отсутствие тонов сердца, АД=0, цианоз
 - Б) остановка дыхания, отсутствие периферического пульса, АД=0
 - В) анизокория, судороги
 - Г) нарушение ритма дыхания, анизокория, цианоз, АД=0
 - Д) остановка дыхания, общий цианоз, отсутствие пульса на сонной артерии, расширение зрачков
3. ВОССТАНОВИТЬ МОЗГОВОЙ КРОВОТОК ПРИ ОСТАНОВКЕ СЕРДЦА НЕОБХОДИМО:
 - А) в течение 1 минуты
 - Б) в течение 2 минут
 - В) в течение 4 минут
 - Г) в течение 5 минут
 - Д) не позднее 6 минут
4. ЕСЛИ ПОСЛЕ ВОССТАНОВЛЕНИЯ СЕРДЕЧНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ БОЛЬНОЙ ОСТАЕТСЯ В КОМАТОЗНОМ СОСТОЯНИИ, ТО СЛЕДУЕТ:
 - А) снизить концентрацию кислорода во вдыхаемом воздухе до 30%
 - Б) ввести наркотики
 - В) сделать трахеостомию
 - Г) начать ИВЛ, гипотермию, ввести кортикостероиды, антигипоксанты
 - Д) внутривенно ввести стимуляторы ЦНС
5. НЕПРАВИЛЬНО ПРОВОДИМАЯ ИСКУССТВЕННАЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ ЛЕГКИХ ЧАЩЕ:
 - А) нарушает действие грудного насоса
 - Б) сдавливает сердце и крупные сосуды
 - В) препятствует нормальному легочному кровотоку
 - Г) создает возможность механического повреждения легких
 - Д) может вызвать пневмомедиастинум
6. АНАФИЛАКТИЧЕСКИЙ ШОК ЧАЩЕ ВЫЗЫВАЮТ _____ АЛЛЕРГЕНЫ
 - А) пищевые
 - Б) бытовые
 - В) лекарственные
 - Г) пыльцевые

7. РАЗОВАЯ ДОЗА РАСТВОРА АДРЕНАЛИНА У ДЕТЕЙ ПРИ ВНУТРИВЕННОМ ВВЕДЕНИИ СОСТАВЛЯЕТ _____ МГ/КГ ВЕСА

- А) 0,01*
- Б) 0,05
- В) 0,1
- Г) 0,2

8. ПРИ АНАФИЛАКТИЧЕСКОМ ШОКЕ

- А) могут отсутствовать симптомы со стороны кожных покровов
- Б) всегда имеются уртикарные высыпания
- В) всегда имеются ангиоотеки (отек Квинке)
- Г) всегда имеется гиперемия кожи лица

9. РАЗОВАЯ ДОЗА БЕРОДУАЛА ДЛЯ РЕБЕНКА 4-Х ЛЕТ:

- А) 1 капля на год жизни
- Б) До 10 капель
- В) 10-20 капель

10. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ДЕЙСТВИЯ САЛЬБУТАМОЛА СОСТАВЛЯЕТ

- А) 3-5 часов
- Б) 6-8 часов
- В) 8-12 часов

11. АНАФИЛАКТИЧЕСКИМ ШОКОМ СОГЛАСНО ВСЕМИРНОЙ ОРГАНИЗАЦИИ АЛЛЕРГОЛОГОВ НАЗЫВАЮТ АНАФИЛАКСИЮ, СОПРОВОЖДАЮЩУЮСЯ СНИЖЕНИЕМ

- А) систолического АД ниже 90 мм рт.ст. или на 30% от исходного
- Б) среднего АД ниже 100 мм рт.ст. или на 25% от исходного
- В) систолического АД ниже 70 мм рт.ст.
- Г) среднего АД на 50% от исходного

12. РЕЗКОЕ ПАДЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- А) сывороточной болезни
- Б) крапивнице
- В) анафилактическом шоке
- Г) отеке Квинке

13. К ТЯЖЕЛЫМ ПРОЯВЛЕНИЯМ АЛЛЕРГИЧЕСКОЙ РЕАКЦИИ НЕМЕДЛЕННОГО ТИПА ОТНОСЯТ

- А) аллергический васкулит
- Б) крапивницу
- В) аллергический дерматит
- Г) анафилактический шок

14. ПРЕПАРАТОМ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ПРИ АНАФИЛАКТИЧЕСКОМ ШОКЕ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) Дексаметазон
- Б) Адреналин
- В) Димедрол
- Г) Полиглюкин

Ответы:

1 – В	9 – Б
2 – Д	10 – А
3 – В	11 – А
4 – Г	12 – В
5 – Г	13 – Г
6 – В	14 – Б
7 – А	
8 – А	

5) Опишите рентгенограмму органов грудной клетки:



а



б

(Ответ: а - инородное тело нижней доли правого легкого; б - ателектаз нижней доли правого легкого; смещение средостения отсутствует).

б) Решите ситуационную задачу

Девочка, 4 года. Вызов бригады СМП в детский сад. У ребенка среди полного здоровья во время обеда внезапно появились сухой навязчивый кашель, одышка, выраженное беспокойство. Из анамнеза известно, что ребенок никакими бронхолегочными заболеваниями не страдает.

Объективно: ребенок в сознании, вдох резко затруднен. Над легкими перкуторный звук не изменен. Дыхание поверхностное везикулярное, равномерно проводится с обеих сторон. Тоны сердца звучные, ритмичные. ЧСС - 100 в минуту, АД - 95/55 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень у края реберной дуги. Во время осмотра состояние девочки резко ухудшилось, вдох стал прерывистым, судорожным, быстро нарастает цианоз.

Вопросы

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какие неотложные мероприятия используются у детей с учетом возраста?
3. Каковы тактика неотложных мероприятий и условия транспортировки? Каков прогноз?
4. Какие ошибки возможны при оказании неотложной помощи на догоспитальном этапе?
5. Какие инородные тела представляют для жизни наибольшую угрозу?

Ответ:

1. Инородное тело верхних дыхательных путей.

2. У детей до 1 года: укладывают животом на предплечье левой руки лицом вниз, ребром ладони правой руки наносят 5 ударов между лопатками. Проверяют наличие инородных предметов в ротовой полости и удаляют их. Если первый вариант не дал эффекта, ребенка помещают на колени лицом вниз, производят 5 толчков в грудную клетку на уровне нижней трети грудины и удаляют инородное тело изо рта. Если обструкция не устранена, необходимо попытаться открыть дыхательные пути путем запрокидывания головы и провести искусственную вентиляцию легких. У детей старше 1 года выполняют прием Хаймлиха: находясь сзади сидящего или стоящего ребенка, обхватывают его руками вокруг талии, надавливают на живот между пупком и мечевидным отростком и производят несколько резких толчков вверх с интервалом в 3 с. Если больной без сознания, в положении ребенка на спине проводят резкие надавливания на живот кистью от средней линии вглубь и вверх под углом 45° (в сторону диафрагмы). Осматривают ротовую полость, удаляют инородное тело.

3. После осмотра ротовой полости и ротоглотки устранение инородного тела с помощью приема Хаймлиха. При отсутствии эффекта коникотомия. Ингаляция кислорода. Катетеризация вены для в/в введения препаратов. Госпитализация в оториноларингологическое отделение или отделение реанимации, где при необходимости проводят бронхоскопию с удалением инородного тела. Транспортировка строго сидя! Прогноз благоприятный при своевременном диагностировании и оказании неотложной помощи с удалением инородного тела.

4. Врачами ставится ошибочный диагноз инфекционного заболевания дыхательных путей, и инородные тела выявляются слишком поздно.

5. Для жизни наибольшую угрозу представляют инородные тела, располагающиеся на уровне от глотки до бифуркации трахеи, фиксированные и полностью обтурирующие ее просвет. Если не оказать немедленную помощь, клиническая смерть наступает в пределах 5-10 мин. Так же опасны для жизни инородные тела, частично обтурирующие

просвет дыхательных путей и создающие клапанный механизм, что может привести к нарастанию внутригрудного давления и нарушениям дыхания и кровообращения. В таких случаях в зависимости от высоты стояния клапана клиническая смерть может наступить в пределах от 20 мин до нескольких часов. Баллотирующие инородные тела в случае их смещения могут приводить к развитию ларингоспазма. Это может происходить и при проведении мероприятий неотложной помощи, когда такое инородное тело прикасается к связкам голосовой щели снизу. В случае стойкого ларингоспазма, если не оказать помощь, клиническая смерть может наступить через 5-10 мин. Могут быть фибрилляция и асфиксия, отек мозга. Другие осложнения: пневмония, остаточные явления поражения коры головного мозга.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Неотложная педиатрия. Под ред. Б.М. Блохина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Педиатрия: Национальное руководство. Под ред. А.А. Баранова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Неотложные состояния у детей. Ю.В. Вельтищев, В.Е. Шаробаро. «Бином». 2013.
2. Скорая и неотложная медицинская помощь детям. В.М. Шайтор. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Тема 10.2: Неотложная помощь при несчастных случаях у детей (семинар 6 ч).

Цель: формирование системы теоретических знаний и практических умений по вопросам оказания экстренной и неотложной помощи на догоспитальном и стационарном этапах, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-педиатра.

Задачи:

- Рассмотреть клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной и неотложной помощи; алгоритмы оценки тяжести состояния пациента.
- Изучить алгоритмы экстренной и неотложной медицинской помощи при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе по проведению мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.
- Закрепить практические навыки и умения по диагностике неотложных состояний и оказанию экстренной и неотложной медицинской помощи.

Обучающийся должен знать:

- Причины, механизмы развития, клиническую картину, диагностику и дифференциальную диагностику наиболее актуальных жизнеугрожающих состояний у детей, в том числе обусловленных внешним воздействием.
- Алгоритмы оказания экстренной и неотложной помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента.
- Порядок маршрутизации пациентов при неотложных состояниях.
- Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования и лечения.

Обучающийся должен уметь:

- Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком.
- Анализировать и интерпретировать полученную информацию от детей и их родителей.
- Оценивать клиническую картину и своевременно диагностировать жизнеугрожающие состояния у детей, в том числе обусловленные внешним воздействием.
- Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста.
- Оценивать тяжесть и динамику состояния ребенка при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе при состояниях, обусловленных внешним воздействием.
- Оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь на догоспитальном этапе.

Обучающийся должен владеть:

- Навыками получения информации от детей и их родителей (родственников/опекунов).
- Навыками интерпретации данных анамнеза и результатов физикального обследования.
- Методикой оценки клинической картины, оценки тяжести состояния ребенка, алгоритмами проведения дифференциального диагноза.
- Алгоритмами оказания медицинской помощи при неотложных состояниях в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.
- Оценкой эффективности и безопасности неотложной терапии.
- Навыками по проведению первичной сердечно-легочной реанимации.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- Термические поражения (общее перегревание, термические ожоги, холодовая травма). Алгоритм оказания экстренной и неотложной медицинской помощи.
- Поражение электрическим током (электротравма). Алгоритм оказания экстренной и неотложной медицинской помощи.
- Утопление. Алгоритм оказания экстренной и неотложной медицинской помощи.
- Укусы и ужаления. Алгоритм оказания экстренной и неотложной медицинской помощи.
- Отравления (угарным газом, алкоголем и его суррогатами, лекарственными препаратами, ядовитыми грибами, концентрированными кислотами). Алгоритмы оказания экстренной и неотложной медицинской помощи.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: разбор клинических ситуаций, решение ситуационных задач, тестовых заданий, отработка практических навыков (алгоритм оказания экстренной и неотложной медицинской помощи при несчастных случаях).

Справочная информация по теме занятия:

Стадии перегревания

Стадия	Клиническая картина
Мышечные спазмы	Обычно возникают у детей старше 1 года. В жару при подвижном образе жизни и питье пресной воды у ребенка возникает изолированный дефицит натрия хлорида, проявляемый болезненными спазмами мышц конечностей. Температура тела обычно не выходит за пределы нормы, повышена потливость, жажды нет
Начальная стадия	Характерны повышенная возбудимость, головная боль, тошнота, учащение стула, повышение АД. Температура тела нормальная или умеренно повышена, кожа гиперемирована
Ирритативно-сoporозная стадия	Характерны адинамия, усиление головной боли, рвота, атаксия, сопор, тахикардия, тахипноэ, снижение АД. Потоотделение сохранено, кожа гиперемирована
Тепловой удар (крайняя степень перегревания)	Развивается терминальное состояние с декомпенсацией функций жизненно важных органов и систем. Основные признаки - потеря сознания и прекращение потоотделения. Кожа мертвенно-бледная, сухая, горячая на ощупь; температура тела существенно повышена
	Асфиктическая форма: преобладает угнетение дыхательного и сосудодвигательного центров. Дыхание частое и поверхностное, пульс нитевидный; возникают тахикардия, акроцианоз, а затем - апноэ и остановка сердца
	Паралитическая форма: характерны коллапс, атаксия, затем судороги, возникающие каждые 3-5 мин. Развивается отек мозга, судороги урежаются, ребенок впадает в вялую кому с последующей остановкой сердца и дыхания
	Психопатическая форма: через 5-6 ч после воздействия повышенной температуры появляются бред и галлюцинации, затем судороги и параличи

Алгоритм оказания медицинской помощи детям при перегревании

(код по МКБ-10 - T67)

Тепловые судороги	Оценка тяжести состояния
	Мониторинг витальных параметров (ЧД, ЧСС, АД)

	Пульсоксиметрия
	ЭКГ
	Глюкометрия
	Солевые растворы, содержащие <u>натрия хлорид</u> для оральной регидратации (Регидрон*)
Тепловое истощение	Внешнее охлаждение до температуры тела 38,5 °С
	Катетеризация вены с введением натрия хлорида в дозе 20 мл/(кгхч)
Тепловой удар	Оксигенотерапия FiO ₂ = 0,5
	Катетеризация вены с введением натрия хлорида в дозе 20-30 мл/(кгхч) внутривенно капельно, преднизолона в дозе 2 мг/кг
	При необходимости интубации трахеи <u>атропин</u> не применять!
	Перед интубацией: <u>мидазолам</u> в дозе 0,1-0,15 мг/кг или <u>диазепам</u> в форме 0,5% в дозе 0,2 мг/кг внутривенно; <u>кетамин</u> 1 мг/кг внутривенно
	Санация верхних дыхательных путей
	ИВЛ/ВВЛ

Классификация ожогов у детей

Степень ожога	Клиническая картина поражения
Поверхностные ожоги	
I	Гиперемия и отек в области поражения, жгучая боль
II	Гибель и отслойка наружных слоев эпидермиса на фоне резко выраженного отека и гиперемии кожи, образование пузырей, наполненных жидкостью
IIIА	Тонкий сухой светло-коричневый или белесовато-серый струп, на поверхности которого часто бывают обрывки эпидермиса вскрывшихся ожоговых пузырей. Могут быть пузыри, но они большого размера (до десятков и сотен миллилитров содержимого в одном пузыре), напряженные, нависающие, нередко имеют сливной характер. Если пузыри разрушены или удалены, раневая поверхность имеет пестрый вид с чередованием серых и белых участков с розовыми вкраплениями. Дном раны служит оставшаяся неповрежденная часть дермы с ее эпителиальными элементами (потовыми, сальными железами, их протоками, фолликулами корней волос). Болевая и тактильная чувствительность снижена или отсутствует. При повреждении высокотемпературными источниками (ожоги электродугой, воспламенение паров бензина, газа) погибший эпидермис может быть фиксирован к частично погибшей дерме, тогда раневая поверхность имеет бурый или «шоколадный» цвет с отсутствием капиллярного пульса и болевой чувствительности. Погибший эпидермис отслаивается, что может служить диагностическим тестом
Глубокие ожоги	
IIIБ	Полная гибель кожи (эпидермиса и дермы). Пораженный участок представляет собой сухой плотный струп темно-коричневого цвета. При ожогах пламенем виден просвечивающий рисунок поверхностных тромбированных вен. При действии горячих жидкостей, пара струп имеет серо-матовый цвет и тестоватую консистенцию (колликвационный некроз)
IV	Некроз кожи и глубже лежащих тканей (подкожной клетчатки, мышц, костей). Местные изменения такие же, как при ожогах IIIБ степени, но струп более плотный и объемный, черного цвета, с признаками обугливания

Определение площади ожога у детей по Лунду и Броудеру (в %)

Части тела	Возраст				
	новорожденные	1 год	5 лет	10 лет	15 лет
Голова	20	17	13	10	8
Шея	2	2	2	2	2
Грудь	10	10	10	10	10
Живот	8	8	8	8	8

Спина	11	11	11	11	11
Ягодицы (обе)	5	5	5	5	5
Половые органы	1	1	1	1	1
Плечи (оба)	8	8	8	8	8
Предплечье (оба)	5	5	5	5	5
Кисти (обе)	5	5	5	5	5
Ладонь (одна)	1	1	1	1	1
Бедрa (оба)	11	13	16	18	19
Голени (обе)	9	10	11	12	13
Стопы (обе)	5	5	5	5	5

Алгоритм оказания медицинской помощи при термических ожогах (Т20 по МКБ-10)

Термические ожоги и ожоговый шок без симптоматики развития шока	Оценка тяжести состояния
	Мониторинг витальных параметров (ЧД, ЧСС, АД)
	Охлаждение обожженных участков водой
	Обезболивание: при площади поражения менее 9% (у детей до 5 лет менее 5%) вводят <u>метамизол натрия</u> в форме 50% раствора в дозе 10 мг/кг; при площади поражения более 9% вводят <u>фентанил</u> в дозе 2 мкг/кг или <u>кетамин</u> в дозе 2 мг/кг в/в; при площади поражения более 15% дополнительно назначают <u>диазепам</u> в форме 0,5% раствора в дозе 0,3 мг/кг или <u>фентанил</u> в дозе 1-2 мкг/кг
	Освобождение поврежденного участка тела от одежды (одежду не снимать - разрезать), определение ориентировочной глубины и поверхности повреждения (запрещается убирать с пораженной поверхности части обгоревшей одежды!)
	Наложение влажной асептической повязки с нитрофуралом (Фурацилин*) или 0,25% раствором дикаина, при больших ожоговых поверхностях ребенка необходимо завернуть в стерильную пленку или простыню
	При ожоговом шоке III-IV (снижение систолического АД более 20%) показаны: оксигенотерапия $FiO_2 = 1,0$; катетеризация вены с введением преднизолона в дозе 3 мг/кг в/в и натрия хлорида 0,9% в дозе 30 мл/(кг х ч)

Пострадавшие с ожоговой травмой, подлежащие госпитализации в специализированный стационар (ожоговое отделение)

Возраст	Характер ожоговой травмы
Новорожденные	Ожоги I, II, IIIA степени при площади поражения более 1% поверхности тела
Дети до 3 лет	Ожоги I, II, IIIA степени площадью свыше 3% поверхности тела
Дети от 3 лет и старше	Ожоги I, II, IIIA степени площадью более 5% поверхности тела
Дети любого возраста	Ожоги III Б-IV степени площадью более 1% поверхности тела
Дети любого возраста	Ожоги III Б-IV степени области лица, головы, шеи, половых органов, кистей, стоп, суставов площадью более 0,5% поверхности тела
Дети любого возраста	Ожог дыхательных путей и отравление угарным газом, независимо от площади, глубины и локализации ожога
Дети любого возраста	Электротравма

Степени переохлаждения

Степени переохлаждения	Клиническая картина
I степень - адинамическая (охлаждение до 32-30 °С)	Характерны заторможенность, выраженная одышка, мышечная дрожь. Речь затруднена, скандирована. Движения скованные, но сохраняется ограниченная способность к самостоятельному перемещению. Кожа бледная с синюшным

	оттенком, можно обнаружить признаки усиления функций сердечно-сосудистой системы (тахикардия, АД)
II степень - ступорозная (охлаждение до 29-28 °С)	Характерна резкая заторможенность с гипорефлексией, речь отсутствует, пострадавший дезориентирован в пространстве. Выражена ригидность мускулатуры (характерная поза скрючившегося человека), дрожи нет. Самостоятельные движения невозможны. Возникают брадикардия, артериальная гипотензия. Дыхание редкое, поверхностное
III степень - коматозная (охлаждение до 27-26 °С)	Характерны кома, гипорефлексия, тризм жевательной мускулатуры, тонические судороги. Реакция зрачков на свет резко ослаблена или утрачена. Выражена брадикардия, АД не определяется. Дыхание редкое, поверхностное, возможны патологические ритмы дыхания типа Чейна-Стокса. Клиническая смерть обусловлена ФЖ. Замерзание может закончиться оледенением

Клиническая характеристика переохлаждения в зависимости от скорости снижения температуры тела

Скорость охлаждения	Характеристика
Острое	Смертельный исход возможен в течение 1 ч. Обычно такое охлаждение происходит в воде с температурой от 0 до 10 °С, при одновременном действии влаги и холодного воздуха с ветром
Подострое	Смертельный исход возможен в течение 4 ч. Может наблюдаться при охлаждении на воздухе в комбинации с высокой влажностью, физическим утомлением, алкогольным опьянением, кровопотерей и др.
Медленное	Смертельный исход возможен после 4 ч воздействия сниженной температуры среды. Такое охлаждение происходит при действии воздуха, когда тело защищено одеждой или снежной массой

Степени тяжести отморожения

Степень тяжести	Клиническая картина
I	Характерны побледнение кожи и потеря чувствительности, в том числе исчезновение ощущения холода и дискомфорта в поврежденной области. При отогревании появляются жжение, боль, зуд, покраснение и отек мягких тканей
II	На отечной коже бледно-синюшной окраски образуются пузыри различной величины, наполненные желтоватой с геморрагическим оттенком жидкостью, распространяющиеся до кончиков пальцев. Болевая и тактильная чувствительность отсутствует в течение нескольких часов
III	Характерен тотальный некроз кожи и подлежащих тканей. Содержимое пузырей геморрагическое. Пузыри не распространяются до дистальных отделов пальцев. Капиллярное кровообращение отсутствует, снижена общая температура тела. Ткани после отогревания остаются твердыми
IV	Происходит омертвление всех слоев тканей, в том числе кости. Кожа багровая, быстро покрывается пузырями, наполненными жидкостью черного цвета. Поврежденная зона чернеет и мумифицируется, развивается сухая гангрена, а в случае присоединения инфекции - влажная гангрена. Отсутствуют все виды чувствительности. Способность конечности к движению сохраняется. Осложнением может быть рабдомиолиз с ОПН

Алгоритм оказания медицинской помощи при переохлаждении (код по МКБ-10 - Т68)

Общее переохлаждение организма	Оценка тяжести состояния
	Мониторинг витальных параметров (ЧД, ЧСС, АД)
	ЭКГ
	Пульсоксиметрия
	Базовые реанимационные мероприятия
	Постепенное согревание до температуры тела 32-33 °С

	Катетеризация вены с последующим проведением инфузионной терапии теплыми (40 °С) кристаллоидными растворами в дозе 10-20 мл/(кг х ч)
--	--

Влияние силы электрического тока на тяжесть поражения

Сила тока, мА	Тяжесть поражения
0,5	Не ощущается человеком
1-4	Покалывание/восприятие
3-4	Безопасный ток - дети
6-8	Безопасный ток - женщины
7-9	Безопасный ток - мужчины
5-10	Боль в мышцах и судорожные сокращения, но руки можно оторвать от источника тока
15-20	Тетания, сильное сокращение скелетной мускулатуры, руки невозможно оторвать от источника тока
20-50	Боль в руках и груди, затруднение дыхания, паралич дыхательной мускулатуры, афония в результате ларингоспазма
50-120	Мерцание желудочков
Около 100	Потенциально опасно для жизни
100-500	Практически всегда смертельно

Алгоритм оказания медицинской помощи при поражении электрическим током и молнией (код по МКБ-10 - T75.0, T75.4)

Поражение электрическим током и молнией	Оценка тяжести состояния
	Мониторинг витальных параметров (ЧД, ЧСС, АД)
	Пульсоксиметрия
	ЭКГ
	Катетеризация вены
	Обезболивание: при I степени тяжести - 50% раствор метамизола натрия в дозе 10 мг/кг с 2% раствором хлоропирамина в дозе 0,15 мл на год жизни внутримышечно; при степени - <u>фентанил</u> в дозе 2 мкг/кг внутривенно
	При артериальной гипотензии: <u>натрия хлорид</u> 0,9% в дозе 20-30 мл/(кг х ч), <u>гидроксиэтилкрахмал</u> 6% в дозе 10 мл/кг внутривенно
	Купирование сопутствующих нарушений ритма сердца
	При III степени тяжести - интубация трахеи
	При IV степени - расширенная СЛР

Алгоритм оказания медицинской помощи детям при ингаляционном поражении (код по МКБ-10 - T58, T59)

Отравление окисью углерода, другими газами, дымами и парами без нарушения сознания	Мониторинг витальных параметров (ЧД, ЧСС, АД)
	Пульсоксиметрия
	ЭКГ
	Глюкометрия
	Оксигенотерапия FiO ₂ = 1,0 (кроме отравления хлором)
	Ацизол* (<u>цинка бисвинилимидазола диацетат</u>) 6% 0,1 мл на год жизни внутримышечно при отравлении угарным газом

Ларингоспазм, рефлекторный бронхоспазм	Ингаляция через небулайзер будесонида (500-1000 мкг), Беродуала* (детям до 6 лет - 10 капель, 6-12 лет - 20 капель, старше 12 лет - 20-40 капель)
Кома	Интубация трахеи после введения атропина в дозе 10-20 мкг/кг (0,1% раствор в количестве 0,05 мл на год жизни) ИВЛ/вспомогательная ИВЛ
Ожог верхних дыхательных путей	Катетеризация вены или обеспечение внутрикостного доступа с введением: натрия хлорида 0,9% в дозе 10-20 мл/(кг х ч) внутривенно капельно; преднизолона в дозе 2-5 мг/кг или дексаметазона в дозе 0,3-0,5 мг/кг внутримышечно или внутривенно При нарастающей асфиксии - интубация трахеи Применение ларингеальной трубки противопоказано! Перед интубацией: <u>атропин</u> в дозе 20 мкг/кг или 0,05 мл 0,1% раствора на год жизни внутривенно (при оценке комы по ШКГ более 6 баллов); <u>мидазолам</u> в дозе 0,1-0,15 мг/кг или <u>диазепам</u> в дозе 0,2 мг/кг внутривенно; <u>кетамин</u> в дозе 1 мг/кг внутривенно (для линейных бригад); <u>пропофол</u> 2-3 мг/кг внутривенно (для специализированных бригад) Санация верхних дыхательных путей ИВЛ/вспомогательная ИВЛ Попытка интубации трахеи должна быть однократной

Неотложная медицинская помощь при укусах змей (код по МКБ-10 - T63)

Укусы змей (гадюки, щитомордник)	Оценка тяжести состояния
	Мониторинг витальных параметров (ЧД, ЧСС, АД)
	Пульсоксиметрия
	Укладывание пострадавшего горизонтально
	Удаление содержимого раны путем выдавливания в первые 10 мин
	Обработка раны 3% раствором пероксида водорода и накладывание асептической повязки
	Иммобилизация поврежденной конечности
	Введение 50% раствора метамизола натрия в дозе 10 мг/кг или 0,1 мл/год внутримышечно, 2% раствора хлоропирамина в дозе 0,1 мл/год внутримышечно
При интоксикации и признаках внутрисосудистого гемолиза	Катетеризация вены с введением 0,9% раствор натрия хлорида внутривенно капельно со скоростью 20 мл/(кг х ч)

Оказание медицинской помощи детям при укусах перепончатокрылых насекомых

Укусы перепончатокрылых насекомых	Оценка тяжести состояния
	Мониторинг витальных параметров (ЧД, ЧСС, АД)
	Удаление жала
	Холод на место укуса

	При необходимости введение 50% раствора метамизола натрия в дозе 10 мг/кг и 2% хлоропирамина в дозе 0,1 мл/год
При множественных укусах с явлениями интоксикации	Катетеризация вены с введением 0,9% <u>натрия хлорид</u> внутривенно капельно со скоростью 20-30 мл/(кг х ч)
	При сохранении артериальной гипотензии - <u>допамин</u> в дозе 5-15 мкг/(кг х мин) микроструйно
	<u>Преднизолон</u> в дозе 2-5 мг/кг внутривенно
	Оксигенотерапия $FiO_2 = 0,5$
При развитии явлений системной анафилаксии, отеке гортани	<u>Эпинефрин</u> в дозе 10 мкг/кг внутривенно (в разведении 1:10!)
	Инфузионная терапия
	Интубация трахеи
	Перед интубацией: <u>атропин</u> в дозе 20 мкг/кг или 0,05 мл 0,1% раствора на год жизни внутривенно (при оценке комы по ШКГ более 6 баллов); <u>мидазолам</u> в дозе 0,1-0,15 мг/кг или <u>диазепам</u> в дозе 0,2 мг/кг внутривенно;
	<u>кетамин</u> в дозе 1 мг/кг в/в (для линейных бригад); <u>пропофол</u> 2-3 мг/кг в/в (для специализированных бригад)
	Санация верхних дыхательных путей
	ИВЛ / вспомогательная ИВЛ

Решение тестовых заданий:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. К ОСНОВНЫМ ОСОБЕННОСТЯМ ПОРАЖЕНИЯ ЭЛЕКТРОТОКОМ ОТНОСЯТСЯ:

- А) алкалоз, снижение гемоглобина, гипонатриемия
- Б) судороги, знаки тока, поражение миокарда*
- В) боли в животе, полиурия, гипокальциемия
- Г) обструктивный синдром, повышение pCO_2 , гипергликемия
- Д) ацидоз, отеки, гипопротейнемия

2. ДЛЯ УКУСА КОБРЫ ХАРАКТЕРНО:

- А) нарастающий отек с некрозом, ДВС синдром
- Б) развитие восходящего вялого паралича
- В) кожные высыпания
- Г) рвота

3. У РЕБЕНКА ПРИ ОТРАВЛЕНИИ НЕИЗВЕСТНОЙ ЭТИОЛОГИИ ПРОМЫВАТЬ ЖЕЛУДОК СЛЕДУЕТ:

- А) чистой водой
- Б) раствором марганца
- В) раствором соды
- Г) водой с добавлением активированного угля*
- Д) раствором соляной кислоты

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

4. ПРИ УТОПЛЕНИИ В ПРЭСНОЙ ВОДЕ ВОЗНИКАЕТ:

- А) гиповолемия
- Б) гиперволемия*
- В) отек легких
- Г) гемолиз эритроцитов*
- Д) почечная недостаточность*
- Е) гемоконцентрация
- Ж) гипонатриемия*

5. КЛИНИЧЕСКИ ОТРАВЛЕНИЕ АЛКОГОЛЕМ ПРОЯВЛЯЕТСЯ:

- А) возбуждением*
- Б) галлюцинациями

- В) судорогами*
- Г) артериальной гипертензией
- Д) полной или частичной комой*
- Е) отеком легких

6. ПРИ УТОПЛЕНИИ В ПРЕСНОЙ ВОДЕ ВОЗНИКАЕТ:

- А) гиповолемия
- Б) гиперволемия*
- В) отек легких
- Г) гемолиз эритроцитов*
- Д) почечная недостаточность*
- Е) гемоконцентрация
- Ж) гипонатриемия*

7. ПРИ УТОПЛЕНИИ В СОЛЕННОЙ ВОДЕ ВОЗНИКАЕТ:

- А) гиповолемия*
- Б) гиперволемия
- В) отек легких*
- Г) гемолиз эритроцитов
- Д) почечная недостаточность
- Е) гемоконцентрация*
- Ж) гипонатриемия

3. Решить ситуационные задачи

Задача №1

1) Алгоритм разбора задачи

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Какова Ваша дальнейшая тактика по оказанию неотложной помощи? Обоснуйте Ваш выбор.
4. Составьте и обоснуйте план дальнейшей лечебной тактики.
5. Составьте и обоснуйте план реабилитационных мероприятий на амбулаторном этапе.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

На приём к врачу-педиатру участковому обратились родители с мальчиком 4,5 лет. Установлено, что ребёнок 1 час тому назад случайно опрокинул на себя кружку с кипятком.

Ребёнок родился от II беременности, I срочных родов, с массой 3200 г. Растёт и развивается соответственно возрасту. Привит по возрасту.

Объективно: состояние средней тяжести, отмечается некоторое возбуждение, ребёнок беспокойный. Видимые слизистые чистые. Частота дыхания - 40 в минуту. Аускультативно - в лёгких везикулярное дыхание. Пульс - 140 в минуту, удовлетворительного наполнения и напряжения. Сердце - тоны ясные, ритмичные. АД - 80/55 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Местный статус: на передней поверхности живота, бёдер, голеней отмечается повреждение кожи в виде отдельных очагов отёка, гиперемии с наличием эпидермальных пузырей, заполненных серозной жидкостью, часть из них вскрывшиеся.

1. Термический ожог кожи II степени, до 10% поверхности тела.
2. Известен факт воздействия жидкости высокой температуры (кипяток). Отек, гиперемия кожи и эпидермальные пузыри с серозной жидкостью характерны для ожога II степени. Площадь ожога подсчитана по «правилу девяток», отдельные очаги повреждения кожи передней поверхности живота, бедер, голеней составит примерно 10% поверхности тела.
3. Госпитализация в отделение термической травмы, мониторинг гемодинамики, венозный доступ для проведения инфузионной терапии, обезболивание (Промедол 1% - 0,5 мл); антибиотик широкого спектра действия; местно - повязки с водными растворами антисептиков.
4. Продолжить антибактериальную, дезинтоксикационную терапию, ежедневно проводить перевязки до полной эпителизации ожоговой поверхности.

5. После выписки из стационара ребенок 7 дней не посещает детский коллектив (домашний режим). Контрольный осмотр врачом - детским хирургом поликлиники. При формировании гипертрофических рубцов назначение противорубцовой терапии в виде аппликаций препаратов Контрактубекс, Тизоль с Лидазой 128 ед.

Задача №2

1) Алгоритм разбора задачи

1. Поставьте и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Какова тактика оказания неотложной помощи?
3. По окончании острого периода на 5 сутки выполнено ФЭГДС: на границе средней и нижней трети пищевода определяется резкая гиперемия и отёчность слизистой пищевода так же имеются множественные эрозии, с фибринозными наложениями, отмечается контактная кровоточивость. Какова Ваша дальнейшая лечебно-диагностическая тактика? Обоснуйте Ваш выбор.
4. Составьте и обоснуйте план дальнейшего лечения пациента.
5. Составьте и обоснуйте план профилактических мероприятий и санитарно-просветительной работы, среди детей и их родителей.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

На дом к ребёнку М. 2 лет, после отравления уксусной эссенцией, вызван врач-педиатр участковый. Со слов бабушки, мальчик сделал 2 глотка неразведённой эссенции 30 минут назад.

Больной от I нормально протекавшей беременности, роды срочные, масса тела – 3250 г. Рос и развивался по возрасту. Болел ОРВИ 2 раза, ветряной оспой. Аллергоанамнез без особенностей. До 6 месяцев грудное вскармливание.

При осмотре больной возбуждён, кожа бледная, следы химического ожога на губах с слизистой полости рта. Дыхание частое, глубокое, шумное, клочущее. ЧД – 36 в минуту. В лёгких проводные грубые хрипы. Пульс – 142 в минуту, определяется по лучевой артерии, немного напряжён, АД – 110/80 мм рт.ст. Живот немного вздут, мягкий. Печень и селезёнка не увеличены. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стула на момент осмотра не было. Моча слабо-розового цвета. Желудок не промывает.

1. Отравление уксусной эссенцией, острый гемолиз, химический ожог полости рта, пищевода, желудка.

Из анамнеза: ребенок сделал 2 глотка неразведенной эссенции.

Объективно: больной возбужден, кожа бледная, следы химического ожога на губах и слизистой полости рта. Дыхание частое, глубокое, шумное, клочущее.

ЧД - 36 в минуту. В легких проводные грубые хрипы. Пульс - 142 в минуту. Моча слабо-розового цвета.

2. Экстренная госпитализация в отделение интенсивной терапии, обезболивание, промывание желудка, дезинтоксикационная инфузионная терапия, форсированный диурез, оксигенотерапия (при ОДН 3 степени - ИВЛ), терапия гемолиза, профилактика ДВС - синдрома и ОПН.

Дополнительные методы исследования: развернутый анализ крови, длительность кровотечения, анализ гемостаза, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (мочевина, креатинин, билирубин, белок общий и фракции), рентгенография грудной клетки, осмотр врачом-оториноларингологом.

2. У ребенка ожог пищевода 3 степени, что требует проведения раннего профилактического бужирования эластичными бужами в течение 6-8 недель с последующим ФГС контролем. При отсутствии бужирования у ребенка может сформироваться рубцовый стеноз и непроходимость пищевода.

3. По окончании стационарного этапа лечения и при отсутствии признаков сужения пищевода больных выписывают на амбулаторное лечение и проводят бужирование возрастным бужом 1 раз в неделю на протяжении 3-4 месяцев. Затем еще 6 месяцев 1 раз в месяц. Перерывы в бужировании недопустимы. При прерывании курса бужирования, у ребенка с 3 степенью химического ожога пищевода может сформироваться рубцовый стеноз и непроходимость пищевода.

4. В лечебных (поликлиника) и детских (детский сад, школа) учреждениях должны быть информационные стенды о профилактике и лечение химических ожогов пищевода, проведение бесед, лекция для родителей, педагогов и детей о правилах хранения опасных пищевых и бытовых химических веществ оказании неотложной помощи при химических ожогах рта, пищевода и желудка.

3) *Задача для самостоятельного разбора на занятии*

На приёме у врача-педиатра участкового мать с мальчиком 7 месяцев (9 кг) с жалобами на вялость, рвоту, повышение температуры тела до 39°C, заложенность носа.

Из анамнеза заболевания известно, что два дня назад у мальчика появились заложенность и слизистое отделяемое из носа, отмечалось повышение температуры тела до 39°C. Родители ребёнка вызвали бригаду скорой медицинской помощи, и врачом была диагностирована ОРВИ (острый ринофарингит). Назначена симптоматическая терапия, в том числе Парацетамол. Дозу и кратность приёма лекарственного средства доктор озвучил устно, мать не запомнила. Ребёнок получал рекомендуемый препарат в дозе 0,25 г 6 раз в день в течение 2 дней, в том числе при повышении температуры тела выше 37,5°C.

При осмотре врача-педиатра участкового: состояние тяжёлое, в сознании. Мальчик очень вялый, отмечается многократная рвота. На осмотр реагирует выраженным беспокойством. Кожные покровы бледные, чистые. Катаральные проявления со стороны верхних дыхательных путей, слизистые обильные выделения из носа. Краевая гиперемия нёбных дужек, зернистость задней стенки глотки, патологических наложений на миндалинах не обнаружено. Аускультативно в лёгких дыхание проводится по всем полям, пуэрильное, хрипов нет, ЧД - 35 в минуту. Пальпация живота в правом подреберье болезненная. Выявлено увеличение печени до 3 см из-под края правой рёберной дуги, край печени закруглён, подвижный, болезненный при пальпации.

Вопросы:

1. Сформулируйте предварительный диагноз заболевания.
2. Назовите основные стадии и клинико-лабораторные проявления, характерные для данного состояния.
3. Составьте план лечения данного пациента.
4. Укажите рекомендуемую дозу, кратность применения Парацетамола у детей.
5. Назовите методы усиления детоксикации, которые могут быть использованы при данном состоянии.

Эталон ответа:

1. Отравление лекарственным веществом (Парацетамол). Токсический гепатит. ОРВИ (острый ринофарингит).

2. I стадия – начальная (легкая степень) - развивается в первые 2-4-12-24 часа с момента приема токсической дозы препарата, симптомы интоксикации могут полностью отсутствовать. Чаще появляются боли в животе, тошнота, рвота, отсутствие аппетита, слабость, сонливость. В большинстве случаев интоксикация дальше не развивается, и наступает выздоровление.

II стадия - цитолитического гепатита (средней степени тяжести) - развивается через 24-48 часов после приема препарата. Усиливаются боли в животе (диффузные или локализованные в правом подреберье), нарастают тошнота, рвота, появляются признаки энцефалопатии, двусторонняя люмбалгия. Желтуха может отсутствовать или быть умеренной. Обнаруживается повышение содержания в крови АлАТ и АсАТ, билирубина, удлинение протромбинового времени, креатининемия, гиперфосфатурия, протеинурия, олигоурия. Во многих случаях проявления данной стадии отравления не прогрессируют, и возможно восстановление функции поврежденных органов.

III стадия – печеночной недостаточности (тяжелой степени тяжести) – с 3-6-х суток развиваются отчетливые признаки печеночной и печёчно-почечной недостаточности. Выявляется повышение содержания в крови АлАТ и АсАТ, достигающее максимума (в 20 и больше раз от нормы, до 10000 МЕ) на третьи сутки. Повышение активности АлАТ часто оказывается более значительным, чем повышение активности АсАТ. Умеренная гипербилирубинемия с увеличением обеих фракций. Гиперхолестеринемия. Умеренные проявления холестатического синдрома (повышение активности щелочной фосфатазы, гамма-глутамилтрансферазы). Печеночная и почечная недостаточность. Быстрый смертельный исход (4-18 сутки). Описаны молниеносные (фульминантные) формы токсического поражения печени, требующие решения вопроса о трансплантации органа. При благополучном исходе - нормализация функции печени через одну-две-три недели после отравления.

3. Экстренная госпитализация.

Усиление естественной детоксикации. В первые 6 часов с момента приема препарата – зондовое промывание желудка. Энтеросорбент (уголь активированный, Этеросорбент СКН, Полифепан и др.) за 30-40 мин до начала пероральной антидотной терапии. Вводят до 80-100 г сорбента внутрь в виде жидкой взвеси в 100-150 мл воды. Солевое слабительное.

Специфическая терапия. В мировой и отечественной практике в качестве средства антидотной терапии используется N-ацетилцистеин. Лечение Ацетилцистеином показано во всех случаях приема Парацетамола в дозе от 100 мг/кг у детей.

Пероральный прием (при отсутствии рвоты или лекарственных форм для внутривенного введения). Может вводиться через интрагастральный зонд непосредственно в двенадцатиперстную кишку.

При пероральном способе введения рекомендуется продолжение специфической терапии в течение 72 часов, при внутривенном введении – 20-21 часа.

Синдромальная (симптоматическая) терапия. Лечение печеночной недостаточности - лечение почечной недостаточности - лечение сердечно-сосудистой недостаточности.

Оптимальная разовая доза составляет 10-15 мг на 1 кг веса ребенка. Повторить прием препарата можно не ранее, чем через 4 часа, количество таких повторов - не больше 4-5 раз в сутки, суточная доза Парацетамола не должна превышать 60 мг/кг. При ректальном введении всасывание Працетамола не такое активное и полное, как при приеме внутрь, поэтому при использовании свечей разовая доза составляет, как правило, не 10-15, а 20-25 мг/кг.

4. Форсированный диурез, гемодиализ, гемосорбция.

4. Задания для групповой работы

Задание: ознакомьтесь с клиническими ситуациями и дайте ответы на поставленные вопросы.

Ситуация № 1

Ребенок 2-х лет случайно дотронулся до оголенных электрических проводов. Потерял сознание. Признаки дыхания и сердцебиения не определяются.

Вопрос:

1. Ваши действия на месте происшествия?

Ситуация № 2

Ребенок 3 лет проглотил ртуть из разбитого градусника.

Вопрос:

1. Ваши действия?

Ситуация № 3

Ребенок 2 год, вес 10 кг, случайно выпил 1 глоток уксусной кислоты.

Вопрос:

1. Ваши рекомендации для проведения неотложных мероприятий.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Задания для самостоятельной внеаудиторной работы ординаторов по указанной теме:

1) *Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием рекомендуемой учебной литературы.*

2) *Ответить на вопросы для самоконтроля:*

5. Назовите характерные симптомы перегревания.

6. Назовите стадии перегревания.

7. Алгоритм оказания медицинской помощи детям при перегревании.

8. Способы определения площади ожогов.

9. Стадии ожоговой болезни?

10. Алгоритм оказания медицинской помощи при термических ожогах.

11. Показания к госпитализации при ожоговой травме.

14. Алгоритм оказания медицинской помощи при переохлаждении.

15. Как снять электрические провода с пострадавшего?

16. Алгоритм оказания медицинской помощи при поражении электрическим током и

молнией.

1. Патогенез утопления в пресной воде.
2. Патогенез утопления в соленой воде.
3. Алгоритм оказания неотложной помощи при утоплении.
4. Чем можно объяснить тот факт, что у детей при утоплении остаточные неврологические расстройства после оживления нередко отсутствуют?
17. Неотложная помощь при укусах змей.
18. Неотложная помощь при укусе перепончатокрылых насекомых.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

Инструкция: укажите один правильный ответ

1. К ОСНОВНЫМ ОСОБЕННОСТЯМ ПОРАЖЕНИЯ ЭЛЕКТРОТОКОМ ОТНОСЯТСЯ:

- А) алкалоз, снижение гемоглобина, гипонатриемия
- Б) судороги, знаки тока, поражение миокарда
- В) боли в животе, полиурия, гипокальциемия
- Г) обструктивный синдром, повышение pCO_2 , гипергликемия
- Д) ацидоз, отеки, гипопроteinемия

2. КАКИМ РАСТВОРОМ ЦЕЛЕСООБРАЗНО ПРОВОДИТЬ ПРОМЫВАНИЕ ЖЕЛУДКА В ПЕРВЫЕ ЧАСЫ ПОСЛЕ ОТРАВЛЕНИЯ КИСЛОТАМИ:

- А) 4% раствором гидрокарбоната натрия
- Б) 2% раствором окиси магния
- В) теплой водой
- Г) 0,1% раствором марганцевокислого калия
- Д) раствором Рингера

Инструкция: укажите несколько правильных ответов

3. ДЕЙСТВИЯ ПРИ УКУСЕ ЯДОВИТЫХ ЗМЕЙ И НАСЕКОМЫХ:

- А) введение специфических сывороток
- Б) циркулярная новокаиновая блокада выше места укуса
- В) внутривенное введение тримеперидина, дифенгидрамина, антибиотиков
- Г) обкладывание конечности льдом
- Д) промывание ранки 1% раствором пермангата калия
- Е) инъекция в ранку 0,3 мл 0,1% раствора эпинефрина
- Ж) иммобилизация конечности
- З) наложение жгута
- И) новокаиновая блокада краев раны

4. КЛИНИЧЕСКИ ОТРАВЛЕНИЕ АЛКОГОЛЕМ ПРОЯВЛЯЕТСЯ:

- А) возбуждением
- Б) галлюцинациями
- В) судорогами
- Г) артериальной гипертензией
- Д) полной или частичной комой
- Е) отеком легких

5. КЛИНИЧЕСКИ ОТРАВЛЕНИЕ БАРБИТУРАТАМИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ:

- А) сужением зрачков
- Б) возбуждением
- В) брадикардией, апноэ
- Г) нарушением внутрисердечной проводимости
- Д) артериальной гипотензией
- Е) полной или частичной комой

6. КЛИНИЧЕСКИ ОТРАВЛЕНИЕ ФОСФОРООРГАНИЧЕСКИМИ СРЕДСТВАМИ ПРОЯВИТСЯ:

- А) сужением зрачков
- Б) возбуждением
- В) галлюцинациями
- Г) судорогами

- Д) полной или частичной комой
- Е) дыхательной недостаточностью

Ответы: 1 – Б; 2 – А; 3 – АГДЕЖ; 4 – АВД; 5 – АВ; 6 – АГД.

4) Решить ситуационные задачи

Задача № 1

Мальчик, 4 года

Со слов матери, ребенок играл один в комнате, взял бабушкины таблетки и сколько-то съел. Так как семья живет напротив детской поликлиники, мама сразу же с ребенком пришла на прием. С момента отравления прошло около 20 мин.

Жалобы на однократную рвоту, изменение состояния и поведения сына. Мама взяла с собой лекарства. Бабушкиными таблетками оказался фенobarбитал.

Объективно: состояние средней тяжести, отмечается вялость, заторможенность, сонливость, дыхание глубокое замедленное. ЧСС и АД в норме, сухожильные рефлексы и реакция на сильные раздражители сохранены. При аускультации в легких пуэрильное дыхание. Тоны сердца удовлетворительной звучности, ритмичные. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Стул и мочеиспускание без особенностей.

Вопросы

1. Поставьте диагноз.
2. Нуждается ли ребенок в неотложной помощи на догоспитальном этапе? В чем заключается неотложная помощь?
3. Что включает специфическая (антидотная) терапия? Показана ли госпитализация?
4. К какой группе препаратов относится фенobarбитал?
5. Что применяется в тяжелых случаях?

Ответ:

1. Острое отравление лекарственным препаратом (фенobarбиталом).
2. Ребенок нуждается в неотложной помощи на догоспитальном этапе. Промыть желудок до получения чистых вод. Выполняют процедуру на левом боку с целью предотвращения пассажа желудочного содержимого в кишечник и профилактики аспирации рвотных масс, используя небольшой объем воды комнатной температуры (не более 500 мл). В момент заполнения жидкостью воронку вновь быстро опускают ниже уровня желудка, а затем поднимают выше этого уровня, после введения воды в желудок воронку вновь быстро опускают, и промывные воды вытекают; проводят до чистых промывных вод. Процедуру заканчивают введением в желудок через зонд взвеси энтеросорбента - активированного угля в дозе 0,2 г/кг (3,5 г) и солевого слабительного - 25% раствор магния сульфата (10 г); далее энтеросорбция - Энтеросгель* в дозе 1 ч. л. на 1/2 стакана воды 2 раза в сутки.
3. Введение антидота 0,5% бемегида 1,0-2,0 мл/год жизни в/в струйно-медленно или капельно; никетамид (Кордиамин*) 0,1 мл/год жизни п/к. Госпитализация показана в специализированное отделение в сопровождении медицинского работника.
4. Фенobarбитал относится к производным барбитуровой кислоты, к фармгруппе противоэpileптических и снотворных средств. В высоких дозах понижает АД, возможно развитие олигурии или анурии, понижает тонус гладкой мускулатуры ЖКТ.
5. Проводятся гемосорбция, гемодиализ; при угнетении дыхания - искусственная вентиляция легких.

Задача № 2

Мальчик, 5 лет, длительное время находился на пляже без головного убора, после чего у него появились недомогание, головная боль, шум в ушах, тошнота, рвота.

Объективно: состояние средней тяжести, температура тела 38,1 °С. Кожа бледная, лицо гиперемировано, дыхание учащенное, тахикардия. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул без особенностей. Диурез снижен.

Вопросы

1. Поставьте диагноз. Составьте алгоритм неотложной помощи.
2. Укажите предрасполагающие факторы данного патологического состояния.
3. В чем отличия солнечного удара от теплового?
4. Назовите осложнения данного патологического состояния.

5. Подлежит ли госпитализации ребенок? Если «да», укажите вид транспортировки.

Ответ:

1. Солнечный удар. Переместить ребенка в прохладное помещение; уложить в горизонтальное положение; освободить от тесной одежды, обильное питье (глюкозо-солевые растворы - Регидрон* до 2 л в день); физическое охлаждение (холодный компресс на голову); по показаниям симптоматическая терапия: при судорожном синдроме: в/м 0,5% раствор диазепама (быстродействующий противосудорожный препарат) в дозе 0,1-0,8 мг/кг массы тела (4 мл) в 3-4 введения. При отеке мозга - диуретик фуросемид (Лазикс*) в дозе 1 мг/кг веса в сутки (20 мг).

2. К предрасполагающим факторам относятся: ограниченный питьевой режим, патология ЦНС, избыточная ПЖК, укутывание.

3. *Солнечный удар* - особая форма теплового удара, возникающая при прямом воздействии солнечных лучей на голову ребенка. *Тепловой удар* - состояние, обусловленное общим перегреванием организма, сопровождающееся повышением температуры тела, прекращением потоотделения и утратой сознания.

4. Коллапс, потеря сознания, бред, галлюцинации, судороги, брадикардия.

5. Госпитализация производится в реанимационное отделение после оказания первой помощи; в горизонтальном положении.

Рекомендуемая литература:

Основная:

1. Неотложная педиатрия. Под ред. Б.М. Блохина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

2. Педиатрия: Национальное руководство. Под ред. А.А.Баранова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015.

Дополнительная:

1. Неотложные состояния у детей. Ю.В. Вельтищев, В.Е. Шаробаро. «Бином». 2013.

2. Скорая и неотложная медицинская помощь детям. В.М. Шайтор. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017.

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Кировский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии

Приложение Б к рабочей программе дисциплины

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся
по дисциплине

«ПЕДИАТРИЯ»

Специальность 31.08.19 Педиатрия
(уровень подготовки кадров высшей квалификации)

1. Перечень компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы

Код компетенции	Содержание компетенции	Результаты обучения			Разделы дисциплины, при освоении которых формируется компетенция	Номер семестра, в котором формируется компетенция
		<i>Знать</i>	<i>Уметь</i>	<i>Владеть</i>		
УК-1	Готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу.	Сущность методов системного анализа и системного синтеза; понятие «абстракция», ее типы и значение.	Выделять и систематизировать существенные свойства и связи предметов, отделять их от частных, не существенных; анализировать учебные и профессиональные тексты; анализировать и систематизировать любую поступающую информацию; выявлять основные закономерности изучаемых объектов, прогнозировать новые неизвестные закономерности.	Навыками сбора, обработки информации по учебным и профессиональным проблемам; навыками выбора методов и средств решения учебных и профессиональных задач.	Раздел 1. Основы превентивной педиатрии. Раздел 2. Неонатология. Раздел 3. Болезни органов дыхания. Раздел 4. Детская кардиология и ревматология. Раздел 5. Вопросы оказания паллиативной медицинской помощи в педиатрии. Раздел 6. Гематология детского	1 семестр 1 семестр 2 семестр 2 семестр 2 семестр 3 семестр

					возраста. Раздел 7. Болезни органов пищеварения. Раздел 8. Болезни почек и мочевыводящих путей. Раздел 9. Болезни эндокринной системы. Раздел 10. Неотложная терапия в педиатрии.	3 семестр 4 семестр 4 семестр 4 семестр
ПК-1	Готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания.	Основные характеристики здорового образа жизни, формы и методы его формирования. Основные принципы рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп. Принципы и порядок применения специфической и неспецифической профилактики инфекционных заболеваний у детей. Национальный календарь профилактических прививок и профилактических прививок по эпидемическим показаниям. Правила проведения противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	Проводить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни с учетом возраста ребенка и группы здоровья. Разъяснять правила рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп, пользу грудного вскармливания. Организовывать и контролировать проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок. Проводить противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции.	Методами санитарно-просветительной работы по формированию у детей, их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни. Методологией формирования приверженности матерей к грудному вскармливанию. Порядком организации и контроля проведения иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей. Организацией противоэпидемических (профилактических) мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	Раздел 1. Основы превентивной педиатрии. Раздел 2. Неонатология. Раздел 3. Болезни органов дыхания. Раздел 4. Детская кардиология и ревматология. Раздел 6. Гематология детского возраста. Раздел 7. Болезни органов пищеварения. Раздел 8. Болезни почек и мочевыводящих путей. Раздел 9. Болезни эндокринной системы.	1 семестр 1 семестр 2 семестр 2 семестр 3 семестр 3 семестр 4 семестр 4 семестр
ПК-2	Готовность к проведению профилактических медицинских осмотров,	Нормативно-правовые акты, регламентирующие	Организовывать и обеспечивать проведение профилактических медицинских	Навыками организации и проведения профилактических	Раздел 1. Основы превентивной педиатрии.	1 семестр

	диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками.	порядок проведения медицинских осмотров несовершеннолетних, в том числе профилактических медицинских осмотров, в связи с занятиями физической культурой и спортом, прохождения диспансеризации, диспансерного наблюдения, медицинской реабилитации. Основные принципы профилактического наблюдения за детьми с учетом возраста ребенка и состояния здоровья. Критерии распределения детей на группы здоровья. Лечебно-оздоровительные мероприятия среди детей с учетом группы здоровья, возраста ребенка и диагноза. Принципы диспансерного наблюдения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов.	осмотров несовершеннолетних в соответствии с действующими нормативными правовыми актами. Определять группу здоровья ребенка и группу здоровья для занятия физической культурой. Назначать лечебно-оздоровительные мероприятия детям с учетом возраста ребенка, группы здоровья и факторов риска и контролировать их соблюдение. Проводить диспансерное наблюдение, назначать лечебно-оздоровительные мероприятия среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов с учетом их возраста и диагноза.	медицинских осмотров несовершеннолетних. Алгоритмами установления группы здоровья ребенка, медицинской группы здоровья для занятия физической культурой в образовательных организациях. Порядком проведения диспансерного наблюдения и назначения лечебно-оздоровительных мероприятий в отношении длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов.	Раздел 2. Неонатология. Раздел 3. Болезни органов дыхания. Раздел 4. Детская кардиология и ревматология. Раздел 6. Гематология детского возраста. Раздел 7. Болезни органов пищеварения. Раздел 8. Болезни почек и мочевыводящих путей. Раздел 9. Болезни эндокринной системы.	1 семестр 2 семестр 2 семестр 3 семестр 3 семестр 4 семестр 4 семестр
ПК-5	Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с	Клинические рекомендации (протоколы лечения), Порядки оказания медицинской помощи, стандарты медицинской помощи.	Устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком. Получать информацию о	Навыками получения информации от детей и их родителей. Методикой первичного осмотра детей. Методикой оценки клинической картины	Раздел 1. Основы превентивной педиатрии. Раздел 2. Неонатология. Раздел 3. Болезни органов	1 семестр 1 семестр 2 семестр

	Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования. АФО детей. Показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастно-половым группам. Особенности регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей в норме и при патологических процессах. Этиологию, патогенез, клиническую картину и особенности течения заболеваний у детей. Показания к использованию современных методов лабораторной и инструментальной диагностики. Показания к консультации врачами-специалистами. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной а также паллиативной медицинской помощи. Международную классификацию болезней и проблем,	генеалогическом, биологическом и социальном анамнезе, анамнезе жизни и заболевания. Анализировать и интерпретировать полученную информацию. Проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста. Обосновывать необходимость и объем лабораторного, инструментального и иного обследования и интерпретировать их результаты. Проводить дифференциальный диагноз с другими болезнями и ставить диагноз в соответствии с Международной классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем. Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию. Оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной а также паллиативной медицинской помощи.	заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования. Навыками оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной или паллиативной медицинской помощи. Алгоритмами проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.	дыхания. Раздел 4. Детская кардиология и ревматология. Раздел 5. Вопросы оказания паллиативной медицинской помощи в педиатрии. Раздел 6. Гематология детского возраста. Раздел 7. Болезни органов пищеварения. Раздел 8. Болезни почек и мочевыводящих путей. Раздел 9. Болезни эндокринной системы. Раздел 10. Неотложная терапия в педиатрии.	2 семестр
			2 семестр			
			3 семестр			
			3 семестр			
			4 семестр			

		связанных со здоровьем.				
ПК-6	Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании педиатрической медицинской помощи.	Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения. Современные методы медикаментозной и немедикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Механизм действия лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением. Алгоритмы оказания экстренной и неотложной медицинской помощи. Принципы и правила оказания паллиативной медицинской помощи детям.	Составлять план лечения, назначать диетотерапию, медикаментозную и немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии. Оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями. Оказывать паллиативную медицинскую помощь детям.	Навыками разработки плана лечения детей с учетом клинической картины заболевания. Навыками назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии в соответствии с возрастом детей и клинической картины заболевания. Навыками формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению. Алгоритмами оказания экстренной и неотложной медицинской помощи. Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей.	Раздел 1. Основы превентивной педиатрии.	1 семестр
					Раздел 2. Неонатология.	1 семестр
					Раздел 3. Болезни органов дыхания.	2 семестр
					Раздел 4. Детская кардиология и ревматология.	2 семестр
					Раздел 5. Вопросы оказания паллиативной медицинской помощи в педиатрии.	2 семестр
					Раздел 6. Гематология детского возраста.	3 семестр
					Раздел 7. Болезни органов пищеварения.	3 семестр
					Раздел 8. Болезни почек и мочевыводящих путей.	4 семестр
					Раздел 9. Болезни эндокринной системы.	4 семестр
					Раздел 10. Неотложная терапия в педиатрии.	4 семестр

			Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка. Оценивать эффективность и безопасность проводимой терапии.			
ПК-8	Готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственных, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении	Мероприятия по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий. Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий. Медицинские показания и противопоказания к назначению санаторно-курортного лечения. Нарушения в состоянии здоровья детей, приводящие к	Определять медицинские показания и противопоказания, врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи. Контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитационных мероприятий. Направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям, в федеральные	Навыками контроля выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями. Оценкой эффективности и безопасности реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения. Алгоритмами определения нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности. Порядками направления детей с ограничением их жизнедеятельности в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы. Навыками контроля выполнения	Раздел 1. Основы превентивной педиатрии. Раздел 2. Неонатология. Раздел 3. Болезни органов дыхания. Раздел 4. Детская кардиология и ревматология. Раздел 6. Гематология детского возраста. Раздел 7. Болезни органов пищеварения. Раздел 8. Болезни почек и мочевыводящих путей. Раздел 9. Болезни эндокринной системы.	1 семестр 1 семестр 2 семестр 2 семестр 3 семестр 3 семестр 4 семестр 4 семестр

		ограничению жизнедеятельности. Показания для направления детей в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы. Методы контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.	учреждения медико-социальной экспертизы. Оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.	индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.		
ПК-9	Готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих.	Механизмы формирования здоровья в детском возрасте; влияние образа жизни на растущий организм; аспекты здорового образа жизни; методы мотивации и пропаганды здорового образа жизни.	Проводить санитарно-просветительную работу среди населения, пациентов и членов их семей по сохранению и укреплению своего здоровья и здоровья окружающих.	Методологией проведения санитарно-просветительной работы по формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих.	Раздел 1. Основы превентивной педиатрии. Раздел 2. Неонатология. Раздел 3. Болезни органов дыхания. Раздел 4. Детская кардиология и ревматология. Раздел 6. Гематология детского возраста. Раздел 7. Болезни органов пищеварения. Раздел 8. Болезни почек и мочевыводящих путей. Раздел 9. Болезни эндокринной	1 семестр 1 семестр 2 семестр 2 семестр 3 семестр 3 семестр 4 семестр 4 семестр

					системы	
--	--	--	--	--	---------	--

2. Показатели и критерии оценивания компетенций на различных этапах их формирования, описание шкал оценивания

Показатели оценивания	Критерии и шкалы оценивания				Оценочное средство	
	Неудовлетворительно	Удовлетворительно	Хорошо	Отлично	для текущего контроля	для промежуточной аттестации
УК-1						
Знать	Не знает сущность методов системного анализа и системного синтеза; понятие «абстракция», ее типы и значение.	Не в полном объеме знает сущность методов системного анализа и системного синтеза; понятие «абстракция», ее типы и значение, допускает существенные ошибки	Знает сущность методов системного анализа и системного синтеза; понятия «абстракция», ее типов и значения, допускает ошибки.	Знает сущность методов системного анализа и системного синтеза; понятие «абстракция», ее типы и значение.	Тестирование, ситуационные задачи	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам
Уметь	Не умеет выделять и систематизировать существенные свойства и связи предметов, отделять их от частных, не существенных; анализировать учебные и профессиональные тексты; анализировать и систематизировать любую поступающую информацию; выявлять основные закономерности изучаемых объектов, прогнозировать новые неизвестные закономерности.	Частично освоено умение выделять и систематизировать существенные свойства и связи предметов, отделять их от частных, не существенных; анализировать учебные и профессиональные тексты; анализировать и систематизировать любую поступающую информацию; выявлять основные закономерности изучаемых объектов, прогнозировать новые неизвестные закономерности.	Правильно использует выделять и систематизировать существенные свойства и связи предметов, отделять их от частных, не существенных; анализировать учебные и профессиональные тексты; анализировать и систематизировать любую поступающую информацию; выявлять основные закономерности изучаемых объектов, прогнозировать новые неизвестные закономерности, допускает ошибки	Самостоятельно использует выделять и систематизировать существенные свойства и связи предметов, отделять их от частных, не существенных; анализировать учебные и профессиональные тексты; анализировать и систематизировать любую поступающую информацию; выявлять основные закономерности изучаемых объектов, прогнозировать новые неизвестные закономерности.	Тестирование, ситуационные задачи	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам
Владеть	Не владеет навыками сбора, обработки информации по учебным и	Не полностью владеет навыками сбора, обработки информации по	Способен использовать навыки сбора, обработки информации по	Владеет навыками сбора, обработки информации по	Тестирование,	Тестирование,

	профессиональным проблемам; навыками выбора методов и средств решения учебных и профессиональных задач.	учебным и профессиональным проблемам; навыками выбора методов и средств решения учебных и профессиональных задач.	учебным и профессиональным проблемам; навыки выбора методов и средств решения учебных и профессиональных задач.	учебным и профессиональным проблемам; выбора методов и средств решения учебных и профессиональных задач.	ситуационные задачи	собеседование по ситуационным задачам
ПК-1						
Знать	Фрагментарные знания основных характеристик здорового образа жизни, форм и методов его формирования; основных принципов рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп; принципов и порядка применения специфической и неспецифической профилактики инфекционных заболеваний у детей; национального календаря профилактических прививок и профилактических прививок по эпидемическим показаниям; правил проведения противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	Общие, но не структурированные знания основных характеристик здорового образа жизни, форм и методов его формирования; основных принципов рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп; принципов и порядка применения специфической и неспецифической профилактики инфекционных заболеваний у детей; национального календаря профилактических прививок и профилактических прививок по эпидемическим показаниям; правил проведения противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания основных характеристик здорового образа жизни, форм и методов его формирования; основных принципов рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп; принципов и порядка применения специфической и неспецифической профилактики инфекционных заболеваний у детей; национального календаря профилактических прививок и профилактических прививок по эпидемическим показаниям; правил проведения противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	Сформированные систематизированные знания основных характеристик здорового образа жизни, форм и методов его формирования; основных принципов рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп; принципов и порядка применения специфической и неспецифической профилактики инфекционных заболеваний у детей; национального календаря профилактических прививок и профилактических прививок по эпидемическим показаниям; правил проведения противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам
Уметь	Частично освоенное умение проводить санитарно-просветительную работу по	В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение	В целом успешное, но содержащие отдельные пробелы умение проводить	Сформированное умение проводить	Тестирование,	Тестирование,

	<p>формированию здорового образа жизни с учетом возраста ребенка и группы здоровья; разъяснять правила рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп, пользу грудного вскармливания; организовывать и контролировать проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок; проводить противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции.</p>	<p>проводить санитарно-просветительную работу по формированию элементов здорового образа жизни с учетом возраста ребенка и группы здоровья; разъяснять правила рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп, пользу грудного вскармливания; организовывать и контролировать проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок; проводить противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции.</p>	<p>санитарно-просветительную работу по формированию элементов здорового образа жизни с учетом возраста ребенка и группы здоровья; разъяснять правила рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп, пользу грудного вскармливания; организовывать и контролировать проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок; проводить противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции.</p>	<p>санитарно-просветительную работу по формированию элементов здорового образа жизни с учетом возраста ребенка и группы здоровья; разъяснять правила рационального сбалансированного питания детей различных возрастных групп, пользу грудного вскармливания; организовывать и контролировать проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей с учетом их возраста, состояния здоровья и в соответствии с национальным календарем профилактических прививок; проводить противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции.</p>	<p>ситуационные задачи, прием практических навыков</p>	<p>собеседование по ситуационным задачам</p>
Владеть	<p>Фрагментарное применение навыков по проведению санитарно-просветительной работы по формированию у детей, их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни; по формированию приверженности матерей к</p>	<p>В целом успешное, но не систематическое применение навыков по проведению санитарно-просветительной работы по формированию у детей, их родителей (законных представителей) элементов здорового образа жизни; по формированию</p>	<p>В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков по проведению санитарно-просветительной работы по формированию у детей, их родителей (законных представителей)</p>	<p>Успешное и систематическое применение навыков по проведению санитарно-просветительной работы по формированию у детей, их родителей (законных представителей)</p>	<p>Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков</p>	<p>Тестирование, собеседование по ситуационным задачам</p>

	грудному вскармливанию; по организации и контролю проведения иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей; по организации противоэпидемических (профилактических) мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	приверженности матерей к грудному вскармливанию; по организации и контролю проведения иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей; по организации противоэпидемических (профилактических) мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	элементов здорового образа жизни; по формированию приверженности матерей к грудному вскармливанию; по организации и контролю проведения иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей; по организации противоэпидемических (профилактических) мероприятий в случае возникновения очага инфекции.	элементов здорового образа жизни; по формированию приверженности матерей к грудному вскармливанию; по организации и контролю проведения иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей; по организации противоэпидемических (профилактических) мероприятий в случае возникновения очага инфекции.		
--	---	--	--	--	--	--

ПК-2

Знать	Фрагментарные знания нормативно-правовых актов, регламентирующих порядок проведения медицинских осмотров несовершеннолетних, в том числе профилактических медицинских осмотров, в связи с занятиями физической культурой и спортом, прохождения диспансеризации, диспансерного наблюдения, медицинской реабилитации; основных принципов профилактического наблюдения за детьми с учетом возраста ребенка и состояния здоровья; критериев распределения детей на группы здоровья; лечебно-оздоровительных мероприятий среди детей с	Общие, но не структурированные знания нормативно-правовых актов, регламентирующих порядок проведения медицинских осмотров несовершеннолетних, в том числе профилактических медицинских осмотров, в связи с занятиями физической культурой и спортом, прохождения диспансеризации, диспансерного наблюдения, медицинской реабилитации; основных принципов профилактического наблюдения за детьми с учетом возраста ребенка и состояния здоровья; критериев распределения детей на группы здоровья; лечебно-оздоровительных	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания нормативно-правовых актов, регламентирующих порядок проведения медицинских осмотров несовершеннолетних, в том числе профилактических осмотров, в связи с занятиями физической культурой и спортом, прохождения диспансеризации, диспансерного наблюдения, медицинской реабилитации; основных принципов профилактического наблюдения за детьми с учетом возраста ребенка и состояния здо-	Сформированные систематические знания нормативно-правовых актов, регламентирующих порядок проведения медицинских осмотров несовершеннолетних, в том числе профилактических осмотров, в связи с занятиями физической культурой и спортом, прохождения диспансеризации, диспансерного наблюдения, медицинской реабилитации; основных принципов	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам
-------	--	---	---	--	---	---

	<p>учетом группы здоровья, возраста ребенка и диагноза;</p> <p>принципов диспансерного наблюдения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов.</p>	<p>мероприятий среди детей с учетом группы здоровья, возраста ребенка и диагноза;</p> <p>принципов диспансерного наблюдения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов.</p>	<p>критериев распределения детей на группы здоровья;</p> <p>лечебно-оздоровительных мероприятий среди детей с учетом группы здоровья, возраста ребенка и диагноза;</p> <p>принципов диспансерного наблюдения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов.</p>	<p>профилактического наблюдения за детьми с учетом возраста ребенка и состояния здоровья;</p> <p>критериев распределения детей на группы здоровья;</p> <p>лечебно-оздоровительных мероприятий среди детей с учетом группы здоровья, возраста ребенка и диагноза;</p> <p>принципов диспансерного наблюдения длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов.</p>		
Уметь	<p>Частично освоенное умение организовывать и обеспечивать проведение профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних в соответствии с действующими нормативными и правовыми актами;</p> <p>определять группу здоровья ребенка и группу здоровья для занятия физической культурой;</p> <p>назначать лечебно-оздоровительные мероприятия детям с учетом возраста ребенка, группы здоровья и факторов риска и контролировать их соблюдение;</p> <p>проводить диспансерное наблюдение, назначать лечебно-оздорови-</p>	<p>В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение организовывать и обеспечивать проведение профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних в соответствии с действующими нормативными и правовыми актами;</p> <p>определять группу здоровья ребенка и группу здоровья для занятия физической культурой;</p> <p>назначать лечебно-оздоровительные мероприятия детям с учетом возраста ребенка, группы здоровья и факторов риска и контролировать их соблюдение;</p> <p>проводить диспансерное</p>	<p>В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение организовывать и обеспечивать проведение профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних в соответствии с действующими нормативными и правовыми актами;</p> <p>определять группу здоровья ребенка и группу здоровья для занятия физической культурой;</p> <p>назначать лечебно-оздоровительные мероприятия детям с учетом возраста ребенка, группы здоровья и факторов риска и</p>	<p>Сформированное умение организовывать и обеспечивать проведение профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних в соответствии с действующими нормативными и правовыми актами;</p> <p>определять группу здоровья ребенка и группу здоровья для занятия физической культурой;</p> <p>назначать лечебно-оздоровительные мероприятия</p>	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам

	тельные мероприятия среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов с учетом их возраста и диагноза.	наблюдение, назначать лечебно-оздоровительные мероприятия среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов с учетом их возраста и диагноза.	контролировать их соблюдение; проводить диспансерное наблюдение, назначать лечебно-оздоровительные мероприятия среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов с учетом их возраста и диагноза.	детям с учетом возраста ребенка, группы здоровья и факторов риска и контролировать их соблюдение; проводить диспансерное наблюдение, назначать лечебно-оздоровительные мероприятия среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов с учетом их возраста и диагноза.		
Владеть	Фрагментарное применение навыков организации и проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних; установления группы здоровья ребенка, медицинской группы здоровья для занятия физической культурой в образовательных организациях; проведения диспансерного наблюдения и назначения лечебно-оздоровительных мероприятий в отношении длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов.	В целом успешное, но не систематическое применение навыков организации и проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних; установления группы здоровья ребенка, медицинской группы здоровья для занятия физической культурой в образовательных организациях; проведения диспансерного наблюдения и назначения лечебно-оздоровительных мероприятий длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков организации и проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних; установления группы здоровья ребенка, медицинской группы здоровья для занятия физической культурой в образовательных организациях; проведения диспансерного наблюдения и назначения лечебно-оздоровительных мероприятий в отношении длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии	Успешное и систематическое применение навыков организации и проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних; установления группы здоровья ребенка, медицинской группы здоровья для занятия физической культурой в образовательных организациях; проведения диспансерного наблюдения и назначения лечебно-оздоровительных мероприятий в отношении длительно и часто	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам

			здоровья, детей-инвалидов.	болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и отклонениями в состоянии здоровья, детей-инвалидов.		
ПК-5						
Знать	Фрагментарные знания клинических рекомендаций (протоколов лечения), Порядков оказания медицинской помощи, стандартов медицинской помощи; правил получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования; АФО детей; показателей гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнополовым группам; особенностей регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей в норме и при патологических процессах; этиологии, патогенеза, клинической картины и особенностей течения заболеваний у детей; показаний к использованию современных методов лабораторной и инструментальной диагностики; показаний к консультации врачами-специалистами; клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской	Общие, но не структурированные знания клинических рекомендаций (протоколов лечения), Порядков оказания медицинской помощи, стандартов медицинской помощи; правил получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования; АФО детей; показателей гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнополовым группам; особенностей регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей в норме и при патологических процессах; этиологии, патогенеза, клинической картины и особенностей течения заболеваний у детей; показаний к использованию современных методов лабораторной и инструментальной диагностики; показаний к консультации врачами-специалистами; клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания клинических рекомендаций (протоколов лечения), Порядков оказания медицинской помощи, стандартов медицинской помощи; правил получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования; АФО детей; показателей гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнополовым группам; особенностей регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей в норме и при патологических процессах; этиологии, патогенеза, клинической картины и особенностей течения заболеваний у детей; показаний к использованию современных методов лабораторной и инструментальной диагностики; показаний к консультации врачами-специалистами;	Сформированные систематические знания клинических рекомендаций (протоколов лечения), Порядков оказания медицинской помощи, стандартов медицинской помощи; правил получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования; АФО детей; показателей гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнополовым группам; особенностей регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей в норме и при патологических процессах; этиологии, патогенеза, клинической картины и особенностей течения заболеваний у детей;	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам

	помощи; Международной классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.	медицинской помощи; Международной классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.	клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской помощи; Международной классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.	показаний к использованию современных методов лабораторной и инструментальной диагностики; показаний к консультации врачами-специалистами; клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской помощи; Международной классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.		
Уметь	Частично освоенное умение устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком; получать информацию о генеалогическом, биологическом и социальном анамнезе, анамнезе жизни и заболевания; анализировать и интерпретировать полученную информацию; проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста; обосновывать необходимость и объем лабораторного, инструментального и иного обследования и	В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком; получать информацию о генеалогическом, биологическом и социальном анамнезе, анамнезе жизни и заболевания; анализировать и интерпретировать полученную информацию; проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста; обосновывать необходимость и объем лабораторного, инструментального и	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком; получать информацию о генеалогическом, биологическом и социальном анамнезе, анамнезе жизни и заболевания; анализировать и интерпретировать полученную информацию; проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста; обосновывать необходимость и объем лабораторного, инструментального и	Сформированное умение устанавливать контакт с ребенком, родителями (законными представителями) и лицами, осуществляющими уход за ребенком; получать информацию о генеалогическом, биологическом и социальном анамнезе, анамнезе жизни и заболевания; анализировать и интерпретировать полученную информацию; проводить и интерпретировать результаты физикального обследования детей различного возраста; обосновывать необходимость и объем лабораторного, инструментального и	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам

	<p>интерпретировать их результаты;</p> <p>проводить дифференциальный диагноз с другими болезнями и ставить диагноз в соответствии с Международной классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем;</p> <p>обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию;</p> <p>оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской помощи.</p>	<p>иного обследования и интерпретировать их результаты;</p> <p>проводить дифференциальный диагноз с другими болезнями и ставить диагноз в соответствии с Международной классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем;</p> <p>обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию;</p> <p>оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской помощи.</p>	<p>лабораторного, инструментального и иного обследования и интерпретировать их результаты;</p> <p>проводить дифференциальный диагноз с другими болезнями и ставить диагноз в соответствии с Международной классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем;</p> <p>обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию;</p> <p>оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской помощи.</p>	<p>обследования детей различного возраста;</p> <p>обосновывать необходимость и объем лабораторного, инструментального и иного обследования и интерпретировать их результаты;</p> <p>проводить дифференциальный диагноз с другими болезнями и ставить диагноз в соответствии с Международной классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем;</p> <p>обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию;</p> <p>оценивать клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной, а также паллиативной медицинской помощи.</p>		
Владеть	<p>Фрагментарное применение навыков получения информации от детей и их родителей;</p> <p>первичного осмотра детей;</p> <p>оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования;</p> <p>оценки клинической картины болезней и</p>	<p>В целом успешное, но не систематическое применение навыков получения информации от детей и их родителей;</p> <p>первичного осмотра детей;</p> <p>оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов исследования;</p> <p>оценки клинической картины</p>	<p>В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков получения информации от детей и их родителей;</p> <p>первичного осмотра детей;</p> <p>оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных, инструментальных и иных методов</p>	<p>Успешное и систематическое применение навыков получения информации от детей и их родителей;</p> <p>первичного осмотра детей;</p> <p>оценки клинической картины заболевания, результатов лабораторных,</p>	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам

	состояний, требующих оказания экстренной, неотложной или паллиативной медицинской помощи; проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.	болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной или паллиативной медицинской помощи; проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.	исследования; оценки клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной или паллиативной медицинской помощи; проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.	инструментальных и иных методов исследования; оценки клинической картины болезни и состояний, требующих оказания экстренной, неотложной или паллиативной медицинской помощи; проведения дифференциального диагноза с другими болезнями и постановки диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.		
--	--	---	--	---	--	--

ПК-6

Знать	Фрагментарные знания правил получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения; современных методов медикаментозной и немедикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; механизма действия	Общие, но не структурированные знания правил получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения; современных методов медикаментозной и немедикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; механизма	Сформированные, но содержащие отдельные пробы знания правил получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения; современных методов медикаментозной и немедикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской	Сформированные систематические знания правил получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения; современных методов медикаментозной и немедикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам
-------	---	---	---	---	---	---

	<p>лекарственных препаратов, медицинских показаний и противопоказаний к их применению; осложнений, вызванных их применением; алгоритмов оказания экстренной и неотложной медицинской помощи; принципов и правил оказания паллиативной медицинской помощи детям.</p>	<p>действия лекарственных препаратов, медицинских показаний и противопоказаний к их применению; осложнений, вызванных их применением; алгоритмов оказания экстренной и неотложной медицинской помощи; принципов и правил оказания паллиативной медицинской помощи детям.</p>	<p>помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; механизма действия лекарственных препаратов, медицинских показаний и противопоказаний к их применению; осложнений, вызванных их применением; алгоритмов оказания экстренной и неотложной медицинской помощи; принципов и правил оказания паллиативной медицинской помощи детям.</p>	<p>рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; механизма действия лекарственных препаратов, медицинских показаний и противопоказаний к их применению; осложнений, вызванных их применением; алгоритмов оказания экстренной и неотложной медицинской помощи; принципов и правил оказания паллиативной медицинской помощи детям.</p>		
<p>Уметь</p>	<p>Частично освоенное умение составлять план лечения, назначать диетотерапию, медикаментозную и немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и</p>	<p>В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение составлять план лечения, назначать диетотерапию, медикаментозную и немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим</p>	<p>В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение составлять план лечения, назначать диетотерапию, медикаментозную и немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; разъяснять детям, их родителям</p>	<p>Сформированное умение составлять план лечения, назначать диетотерапию, медикаментозную и немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом</p>	<p>Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков</p>	<p>Тестирование, собеседование по ситуационным задачам</p>

	<p>правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диеты; оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями; оказывать паллиативную медицинскую помощь детям; анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка; оценивать эффективность и безопасность проводимой терапии.</p>	<p>уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диеты; оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями; оказывать паллиативную медицинскую помощь детям; анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка; оценивать эффективность и безопасность проводимой терапии.</p>	<p>(законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диеты; оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями; оказывать паллиативную медицинскую помощь детям; анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка; оценивать эффективность и безопасность проводимой терапии.</p>	<p>стандартов медицинской помощи; разъяснять детям, их родителям (законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ребенком, необходимость и правила приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диеты; оказывать экстренную и неотложную медицинскую помощь, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями; оказывать паллиативную медицинскую помощь детям; анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм ребенка; оценивать эффективность и безопасность проводимой терапии.</p>		
--	---	---	---	---	--	--

Владеть	Фрагментарное применение навыков разработки плана лечения детей с учетом клинической картины заболевания; назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии в соответствии с возрастом детей и клинической картины заболевания; формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению; алгоритмами оказания экстренной и неотложной медицинской помощи; оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей.	В целом успешное, но не систематическое применение навыков разработки плана лечения детей с учетом клинической картины заболевания; назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии в соответствии с возрастом детей и клинической картины заболевания; формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению; алгоритмами оказания экстренной и неотложной медицинской помощи; оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков разработки плана лечения детей с учетом клинической картины заболевания; назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии в соответствии с возрастом детей и клинической картины заболевания; формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению; алгоритмами оказания экстренной и неотложной медицинской помощи; оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей.	Успешное и систематическое применение навыков разработки плана лечения детей с учетом клинической картины заболевания; назначения диетотерапии, медикаментозной и немедикаментозной терапии в соответствии с возрастом детей и клинической картины заболевания; формирования у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению; алгоритмами оказания экстренной и неотложной медицинской помощи; оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей.	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам
---------	--	--	--	---	---	---

ПК-8

Знать	Фрагментарные знания мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания	Общие, но не структурированные знания мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения),	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов с учетом возраста ребенка, диагноза в соответствии с клиническими	Сформированные систематические знания мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями, детей-инвалидов с учетом возраста ребенка,	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам
-------	---	---	--	--	---	---

	<p>медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; медицинских показаний и противопоказаний к проведению реабилитационных мероприятий; перечня врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий; медицинских показаний и противопоказаний к назначению санаторно-курортного лечения; нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению жизнедеятельности; показаний для направления детей в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы; методов контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.</p>	<p>порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; медицинских показаний и противопоказаний к проведению реабилитационных мероприятий; перечня врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий; медицинских показаний и противопоказаний к назначению санаторно-курортного лечения; нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению жизнедеятельности; показаний для направления детей в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы; методов контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.</p>	<p>рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; медицинских показаний и противопоказаний к проведению реабилитационных мероприятий; перечня врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий; медицинских показаний и противопоказаний к назначению санаторно-курортного лечения; нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению жизнедеятельности; показаний для направления детей в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы; методов контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.</p>	<p>диагноза в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; медицинских показаний и противопоказаний к проведению реабилитационных мероприятий; перечня врачей-специалистов, участвующих в проведении реабилитационных мероприятий; медицинских показаний и противопоказаний к назначению санаторно-курортного лечения; нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению жизнедеятельности; показаний для направления детей в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы; методов контроля выполнения индивидуальной</p>		
--	---	--	--	---	--	--

				программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.		
Уметь	<p>Частично освоенное умение определять медицинские показания и противопоказания, врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи;</p> <p>контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитационных мероприятий;</p> <p>направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы;</p> <p>оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной</p>	<p>В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение определять медицинские показания и противопоказания, врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи;</p> <p>контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитационных мероприятий;</p> <p>направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы;</p> <p>оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида,</p>	<p>В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение определять медицинские показания и противопоказания, врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи;</p> <p>контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитационных мероприятий;</p> <p>направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней помощи, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы;</p>	<p>Сформированное умение определять медицинские показания и противопоказания, врачей-специалистов для проведения реабилитационных мероприятий среди длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями и детей-инвалидов в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов и медицинской помощи;</p> <p>контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитационных мероприятий;</p> <p>направлять детей с нарушениями, приводящими к ограничению их жизнедеятельности, в службу ранней</p>	<p>Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков</p>	<p>Тестирование, собеседование по ситуационным задачам</p>

	врачом по медико-социальной экспертизе.	составленной врачом по медико-социальной экспертизе.	оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.	помощи, в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь детям, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы; оценивать выполнение индивидуальной программы реабилитации ребенка-инвалида, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.		
Владеть	Фрагментарное применение навыков контроля выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями; оценки эффективности и безопасности реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения; определения нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности; направления детей с ограничением их жизнедеятельности в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы; контроля выполнения	В целом успешное, но не систематическое применение навыков контроля выполнения медицинских мероприятий длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями; оценки эффективности и безопасности реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения; определения нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности; направления детей с ограничением их жизнедеятельности в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы;	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков контроля выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями; оценки эффективности и безопасности реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения; определения нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности; направления детей с ограничением их жизнедеятельности в службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в	Успешное и систематическое применение навыков контроля выполнения медицинских мероприятий по реабилитации длительно и часто болеющих детей, детей с хроническими заболеваниями; оценки эффективности и безопасности реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения; определения нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности в	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам

	индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.	контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.	федеральные учреждения медико-социальной экспертизы; контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.	службу ранней помощи; в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в федеральные учреждения медико-социальной экспертизы; контроля выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе.		
--	---	---	--	--	--	--

ПК-9

Знать	Фрагментарные знания механизмов формирования здоровья в детском возрасте; влияния образа жизни на растущий организм; аспектов здорового образа жизни; методов мотивации и пропаганды здорового образа жизни.	Общие, но не структурированные знания механизмов формирования здоровья в детском возрасте; влияния образа жизни на растущий организм; аспектов здорового образа жизни; методов мотивации и пропаганды здорового образа жизни.	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания механизмов формирования здоровья в детском возрасте; влияния образа жизни на растущий организм; аспектов здорового образа жизни; методов мотивации и пропаганды здорового образа жизни.	Сформированные систематические знания механизмов формирования здоровья в детском возрасте; влияния образа жизни на растущий организм; аспектов здорового образа жизни; методов мотивации и пропаганды здорового образа жизни.	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам
Уметь	Частично освоенное умение проводить санитарно-просветительную работу среди населения, пациентов и членов их семей по сохранению и укреплению своего здоровья и здоровья окружающих.	В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение проводить санитарно-просветительную работу среди населения, пациентов и членов их семей по сохранению и укреплению своего здоровья и здоровья окружающих.	В целом успешное, но содержащие отдельные пробелы умение проводить санитарно-просветительную работу среди населения, пациентов и членов их семей по сохранению и укреплению своего здоровья и здоровья окружающих.	Сформированное умение проводить санитарно-просветительную работу среди населения, пациентов и членов их семей по сохранению и укреплению своего здоровья и здоровья окружающих.	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам

Владеть	Фрагментарное применение навыков проведения санитарно-просветительной работы по формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих.	В целом успешное, но не систематическое применение навыков проведения санитарно-просветительной работы по формированию, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков проведения санитарно-просветительной работы по формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих.	Успешное и систематическое применение навыков проведения санитарно-просветительной работы по формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих.	Тестирование, ситуационные задачи, прием практических навыков	Тестирование, собеседование по ситуационным задачам
---------	---	---	---	--	---	---

3. Типовые контрольные задания и иные материалы

3.1. Примерные тестовые задания, критерии оценки

1 уровень:

Инструкция: укажите один правильный ответ

- ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ОТНОСИТСЯ К _____ ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ (УК-1; ПК-2; ПК-5)
 - I
 - II *
 - III
 - IV
 - V
- РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ДЕТЕЙ, ОБСЛЕДОВАННЫХ ПРИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ОСМОТРАХ, ПО ГРУППАМ ЗДОРОВЬЯ ВЫЧИСЛЯЕТСЯ КАК (УК-1; ПК-1; ПК-2)
 - абсолютное количество детей в каждой группе здоровья, поделенное на 100 и умноженное на общее количество обследованных детей
 - соотношение абсолютного количества детей в каждой группе здоровья к общему количеству обследованных детей и умноженное на 100% *
 - соотношение абсолютного количества детей в каждой группе здоровья к общему количеству детей, подлежащих профилактическому осмотру, и умноженное на 100%
 - соотношение абсолютного количества детей в каждой группе здоровья к общему количеству детей, обучающихся в образовательной организации, и умноженное на 100%
- ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПОСТВАКЦИНАЛЬНОГО ИММУНИТЕТА К КОКЛЮШУ ПОСЛЕ ЗАКОНЧЕННОЙ СХЕМЫ ВАКЦИНАЦИИ СОСТАВЛЯЕТ (ПК-1; ПК-2)
 - 3-4 года
 - 5-5,5 *
 - 10-15
 - 15-20
- АБСОЛЮТНЫМ ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ВАКЦИНАЦИИ БЦЖ, БЦЖ-М ЯВЛЯЕТСЯ (ПК-1; ПК-2)
 - гнойно-септическое заболевание
 - внутриутробная инфекция
 - ВИЧ-инфекция у ребенка *
 - гемолитическая болезнь новорожденных

5. АБСОЛЮТНЫМ ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ К ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ СО СТОРОНЫ РЕБЕНКА ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1; ПК-6)
- А) галактоземия *
 - Б) фенилкетонурия
 - В) целиакия
 - Г) вторичная лактазная недостаточность
6. ДЕТЯМ, СТРАДАЮЩИМ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ, ПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ СЛЕДУЮЩЕЙ ГРУППЫ СМЕСЕЙ: (ПК-1; ПК-6)
- А) Нан НА, Хумана ГА
 - Б) Кисломолочные смеси *
 - В) Афенилак, ХР Аналог LCP
7. ЖЕЛТУХА ПРИ ГБН ПОЯВЛЯЕТСЯ: (УК-1; ПК-5)
- А) на 1-2 день жизни *
 - Б) на 4-6 день жизни
 - В) после 7 дня жизни
8. ПОРЯДОК ПРОВЕДЕНИЯ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ МЕДИЦИНСКИХ ОСМОТРОВ НЕСОВЕРШЕННОЛЕТНИХ РЕГЛАМЕНТИРУЕТ ПРИКАЗ МЗ РФ (ПК-1)
- А) № 307 от 28.04.2007
 - Б) № 621 от 30.12.2003
 - В) № 125н от 21.03.2014
 - Г) № 514н от 10.08.2017*
9. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБИОТИКОТЕРАПИИ ПРИ ОСТРОМ ТОНЗИЛЛИТЕ БГСА-ЭТИОЛОГИИ СОСТАВЛЯЕТ (УК-1; ПК-6)
- А) 5-7 дней
 - Б) 7-10 дней
 - В) 10 дней *
10. АНТИБИОТИКОМ ВЫБОРА ПРИ НЕОСЛОЖНЕННОЙ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ОЧАГОВОЙ ПНЕВМОНИИ ЯВЛЯЕТСЯ: (УК-1; ПК-6)
- А) защищенный аминопенициллин
 - Б) амоксициллин*
 - В) макролид
 - Г) ЦС-II
11. СРОКИ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА ПРИ ДМЖП (РЕФРАКТЕРНОСТЬ К МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ТЕРАПИИ, БОЛЬШОЙ СБРОС) (УК-1; ПК-6)
- А) незамедлительно
 - Б) 1 мес *
 - В) 1 год
 - Г) 2-5 лет
12. НОРМАЛЬНОЕ ЗНАЧЕНИЕ СРЕДНИХ УРОВНЕЙ СИСТОЛИЧЕСКОГО И/ИЛИ ДИАСТОЛИЧЕСКОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ, СООТВЕТСТВЕННО ПОЛУ, ВОЗРАСТУ И РОСТУ, НАХОДИТСЯ В ПРЕДЕЛАХ _____ ПЕРЦЕНТИЛЕЙ (ПК-2; ПК-5)
- А) 10 и 50
 - Б) 95 и 99
 - В) 10 и 90 *
 - Г) 90 и 95
13. С КАКОГО ВОЗРАСТА ДОЛЖНО БЫТЬ ПОЛУЧЕНО ИНФОРМИРОВАННОЕ ДОБРОВОЛЬНОЕ СОГЛАСИЕ ПАЦИЕНТА НА МЕДИЦИНСКОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО? (ПК-5; ПК-6)
- А) С 18 лет
 - Б) 15 лет *
 - В) 16 лет
 - Г) 21 год
 - Д) 14 лет

14. ЦЕЛЬЮ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ ЯВЛЯЕТСЯ: (УК-1; ПК-6)
- Продление жизни
 - Проведение эутаназии
 - Создание иллюзии противоопухолевого лечения
 - Улучшения качества жизни *
15. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛИ АДЪЮВАНТНАЯ ТЕРАПИЯ ПРИМЕНЯЕТСЯ: (УК-1; ПК-6)
- При недостаточной эффективности основных анальгетиков
 - Для купирования симптомов сопутствующих заболеваний
 - Для купирования неприятных симптомов основного заболевания
 - Верно А и Б *
 - Верно А и В
16. ВРЕМЯ КРОВОТЕЧЕНИЯ ПО ДЮКЕ В НОРМЕ ПРИ (УК-1; ПК-5)
- гемофилии *
 - тромбоцитопении
 - болезни Виллебранда
 - геморрагическом васкулите
17. ДЛЯ ОБНАРУЖЕНИЯ *HELICOBACTER PYLORI* НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ИСПОЛЬЗУЮТ (УК-1; ПК-5)
- морфологический (цитологический) метод
 - бактериологический метод
 - неинвазивные методы *
18. ПРЕПАРАТАМИ ВЫБОРА У БОЛЬНЫХ ОСТРЫМ ПИЕЛОНЕФРИТОМ СРЕДНЕЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ЯВЛЯЮТСЯ: (УК-1; ПК-6)
- защищенные аминопенициллины per os*
 - цефалоспорины III поколения парентерально
 - цефалоспорины IV поколения парентерально
 - уросептики per os
19. ВОССТАНОВИТЬ МОЗГОВОЙ КРОВОТОК ПРИ ОСТАНОВКЕ СЕРДЦА НЕОБХОДИМО: (ПК-5; ПК-6)
- в течение 1 минуты
 - в течение 2 минут
 - в течение 4 минут *
 - в течение 5 минут
 - не позднее 6 минут
20. ПРЕПАРАТОМ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ПРИ АНАФИЛАКТИЧЕСКОМ ШОКЕ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1; ПК-6)
- Дексаметазон
 - Адреналин *
 - Димедрол
 - Полиглюкин

2 уровень:

1. УСТАНОВИТЕ СООТВЕТСВИЕ: ЗАБОЛЕВАНИЕ – ПРИЗНАКИ (УК-1; ПК-5)
- акушерский парез руки типа Дюшена-Эрба
 - остеомиелит плечевой кости
 - травма спинного мозга
- Признаки:*
- гипертонус мышц руки
 - диффузная мышечная гипотония
 - выраженный болевой синдром
 - повышение сухожильных рефлексов
 - гипорефлексия
 - ротация руки внутрь
2. УСТАНОВИТЕ СООТВЕТСВИЕ: ВОЗРАСТ ДЕТЕЙ – НАИМЕНОВАНИЯ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВОК (УК-1; ПК-1)
- Дети 6 мес
 - Вакцинация против кори, краснухи, эпидемического паротита
 - Четвертая вакцинация против вирусного гепатита В (группы риска)

- 2. Дети 12 мес Б) Ревакцинация против пневмококковой инфекции
- 3. Дети 15 мес В) Третья вакцинация против дифтерии, коклюша, столбняка
Третья вакцинация против вирусного гепатита В
Третья вакцинация против полиомиелита
Третья вакцинация против гемофильной инфекции (группы риска)

3. УСТАНОВИТЕ СООТВЕТСТВИЕ: ПЕРИОД, СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ РАХИТА – СУТОЧНАЯ ДОЗА ВИТ. D (УК-1; ПК-6)

- 1. I степень — период разгара А) 2500 МЕ/сут — 45 дней
- 2. I–II степень — период разгара Б) 3000 МЕ/сут — 45 дней
- 3. III степень В) 2000 МЕ/сут — 30 дней

4. УСТАНОВИТЕ СООТВЕТСТВИЕ МЕЖДУ ЗАБОЛЕВАНИЕМ И ЕГО РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИМИ ПРИЗНАКАМИ: (УК-1; ПК-5)

Заболевание

- 1. Грыжа пищеводного отверстия
- 2. Пептическая стриктура пищевода
- 3. Ахалазия кардии
- 4. Рак пищевода

Рентгенологические признаки

- А) Неравномерное сужение пищевода с расширением диафрагмы вышележащих отделов
- Б) Пролабирование части желудка в заднее средостение
- В) Равномерное сужение дистального отдела пищевода

5. УСТАНОВИТЕ СООТВЕТСТВИЕ МЕЖДУ ВАРИАНТОМ ГИПОТИРЕОЗА И УРОВНЕМ ГОРМОНОВ КРОВИ: (УК-1; ПК-5)

Заболевание:

- 1. Первичный гипотиреоз
- 2. Вторичный гипотиреоз

Уровень гормонов в крови

- А) Уровень ТТГ повышен, уровень Т3 снижен, уровень Т4 снижен
- Б) Уровень ТТГ снижен, уровень Т3 повышен, уровень Т4 повышен
- В) Уровень ТТГ снижен, уровень Т3 снижен, уровень Т4 снижен

3 уровень:

1. У РОДИВШЕГОСЯ В СРОК РЕБЕНКА В ПЕРВУЮ НЕДЕЛЮ ЖИЗНИ НАРАСТАЛА ЖЕЛТУХА, КОТОРАЯ СТАБИЛЬНО СОХРАНЯЕТСЯ В ТЕЧЕНИЕ 4 НЕДЕЛЬ, ПОЯВИЛИСЬ ЗАПОРЫ, БРАДИКАРДИЯ. ВАШ ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ: (УК-1; ПК-5)

- А) сепсис
- Б) гипотиреоз *
- В) АВО-гемолитическая болезнь
- Г) пилоростеноз

2. РЕБЕНКУ 3 МЕС; ВСКАРМЛИВАНИЕ ИСКУССТВЕННОЕ. ПОЛУЧАЕТ МОЛОЧНУЮ АДАПТИРОВАННУЮ СМЕСЬ «БЕЛЛАКТ». ОКОЛО 3-Х НЕДЕЛЬ НАЗАД ПОЯВИЛИСЬ ДИФFUЗНЫЕ ЗУДЯЩИЕ ЭРИТЕМАТОЗНО-ПАПУЛЕЗНЫЕ ВЫСЫПАНИЯ, ЭРИТЕМА ЩЕК С МОКНУТИЕМ. НА КАКУЮ СМЕСЬ СЛЕДУЕТ ПЕРЕВЕСТИ РЕБЕНКА? (ПК-5; ПК-6)

- А) на основе изолята соевого белка
- Б) на основе высоко гидролизованного молочного белка *
- В) на основе умеренно гидролизованного молочного белка

3. У 2-Х-МЕСЯЧНОГО РЕБЕНКА, НАХОДЯЩЕГОСЯ НА ИСКУССТВЕННОМ ВСКАРМЛИВАНИИ, ЧАСТЫЙ (8-10 РАЗ В СУТКИ) ЖИДКИЙ ПЕНИСТЫЙ СТУЛ С КИСЛЫМ ЗАПАХОМ, ВЗДУТИЕ ЖИВОТА, УРЧАНИЕ, КОЛИКИ. РЕАКЦИЯ КАЛА КИСЛАЯ (РН МЕНЕЕ 5,5). ВЕРОЯТНЫМ ДИАГНОЗОМ БУДЕТ: (УК-1; ПК-5)

- А) острая кишечная инфекция
- Б) целиакия
- В) лактазная недостаточность *
- Г) нарушение микробиоценоза кишечника

4. ПАЦИЕНТА 12 ЛЕТ НЕКОНТРОЛИРУЕМОЕ ТЕЧЕНИЕ АТОПИЧЕСКОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ НА ФОНЕ БАЗИСНОЙ ТЕРАПИИ ФЛУТИКАЗОНОМ ПРОПИОНАТОМ 200 МКГ В СУТКИ. ЧТО НЕОБХОДИМО ПРЕДПРИНЯТЬ? (УК-1; ПК-6)

- А) назначить монтелукаст натрия в дозе 5 мг в сутки
Б) увеличить дозу флутиказона пропионата в 2 раза
В) назначить комбинацию салметерол+флутиказона пропионат в дозе 25/50 мкг по 2 ингаляции 2 раза в сутки *
- Г) ничего не менять в базисной терапии, рекомендовать ежедневно использовать сальбутамол

5. РЕБЕНОК 2-Х ЛЕТ ВНЕЗАПНО ЗАКАШЛЯЛСЯ, ПОСИНЕЛ; КАШЕЛЬ ПРОДОЛЖАЛСЯ ОКОЛО 10 МИНУТ И БОЛЬШЕ, НЕ ВОЗОБНОВЛЯЛСЯ. НА СЛЕДУЮЩИЙ ДЕНЬ КАШЕЛЬ ПОЯВИЛСЯ ВНОВЬ, ПРИ АУСКУЛЬТАЦИИ В ЛЁГКИХ БОЛЬШОЕ КОЛИЧЕСТВО СУХИХ ХРИПОВ, ПРЕИМУЩЕСТВЕННО СПРАВА. ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫМ ДИАГНОЗОМ ЯВЛЯЕТСЯ (УК-1; ПК-5)

- А) стеноз гортани
Б) обструктивный бронхит
В) инородное тело бронхов*
Г) острая пневмония

Критерии оценки:

- «зачтено» - не менее 71% правильных ответов;
«не зачтено» - 70% и менее правильных ответов.

3.2. Примерные ситуационные задачи, критерии оценки

Задача № 1 (УК-1; ПК-5; ПК-6)

Ребенок 4,5 месяца. Масса при рождении 3000 г.

Жалобы на частые срыгивания, беспокойство во время кормления, боли в животе, частый, жидкий стул.

Из анамнеза известно, что в раннем неонатальном периоде ребенок получал антибиотики по поводу омфалита, на фоне лечения появился жидкий стул. В возрасте 3 месяцев, когда в связи с отсутствием грудного молока в рацион ребенка была введена смесь «Нан», указанные изменения усилились. Лечение биопрепаратами (бифидум-бактерин, хилак-форте), ферментами (креон) не привело к улучшению.

Масса 5,5 кг. При обследовании отмечены вздутие живота, метеоризм, повышенная перистальтика. Стул жидкий, пенистый, с кислым запахом до 8-12 раз в сутки. При копрологическом исследовании: небольшое количество нейтрального жира, кислая реакция кала (рН 5,0). Анализ крови и мочи без изменений. На эхограмме органов брюшной полости желчный пузырь и поджелудочная железа не изменены, повышенное газообразование в кишечнике.

Задание:

1. Поставить предварительный диагноз.
2. Назначить необходимое обследование.
3. Рассчитать должную массу ребенка в зависимости от возраста.
4. Определить суточный объем питания.
5. Определить разовый объем питания.
6. Определить часы кормления.
7. Расписать состав рациона

Задача № 2 (ПК-5; ПК-6; ПК-9)

Мальчик 3 месяца.

Антропометрия:

Масса = 4400 г.

Длина тела = 52 см.

Окружность груди = 32 см.

Мама обратилась к врачу с жалобами на плохую прибавку в массе тела, беспокойство ребёнка – особенно в период пеленания, плаксивость, плохой сон, вздрагивания во сне, повышенную потливость – особенно во время сна и сосания, в последнее время на подушке стала обнаруживать мокрое пятно, пот имеет кислый запах.

Из анамнеза жизни: Мальчик от первой беременности (поздний токсикоз), беременность протекала в осенне-зимний период (антенатальная профилактика рахита не проводилась), ребёнок

родился недоношенным с массой 2500 г. С рождения до 2-х месяцев находился на естественном вскармливании. С 2-х месяцев переведён на смешанное питание (получает смесь «Нан 1»). Количество докорма в суточном рационе 1/2. В 2 месяца переболел ОРЗ.

Объективно: Кожные покровы бледные, влажные. При осмотре головы: облысение затылка, большой родничок размером 3х3см, при пальпации роднички и швы пружинят под пальцами, затылок плоско – скошенной формы. При пальпации грудной клетки выявляются рахитические чётки. Мышечный тонус снижен. Во время осмотра мальчик несколько заторможен, малоактивен, снижен эмоциональный тонус. Фиксирует взгляд на яркие предметы, поворачивает голову на громкий звук, улыбается близким, хорошо держит голову. Случайно наталкивается руками на игрушки, низко висящие над грудью. Произносит отдельные звуки.

Задание:

1. Оцените анамнез, определите группы риска по заболеваниям и прививкам.
2. Оцените физическое развитие ребенка (ФР).
3. Оцените нервно-психическое развитие ребенка (НПР).
4. Определите резистентность организма.
5. Оцените функциональное состояние организма (по данным объективного осмотра).
6. Сделайте общее заключение по комплексной оценке (диагноз по классификации, группы риска по заболеваниям и прививкам, заключение по ФР и НПР, уровень резистентности, группа здоровья).
7. Назначьте лечение, дайте рекомендации (режим, диета, медикаментозная коррекция, кратность осмотра педиатром и узкими специалистами, контрольно-диагностические исследования и др.)

Задача № 3 (УК-1; ПК-5; ПК-6)

Новорожденная В., возраст 20 часов.

Матери 20 лет, здорова, группа крови O(1) Rh(-). Отцу 30 лет, здоров, курит, группа крови O(1) Rh(+). Ребенок от IV беременности. В анамнезе 2 медицинских аборта в сроке 7-8 и 9-10 недель и срочные роды 2 года назад. Предыдущий ребенок выписан из роддома на 12 сутки в связи с тяжелой конъюгационной желтухой. Состояла на учете с 28 недель, беременность протекала с анемией. В сроке 30 недель обнаружен титр антирезусных антител 1:16, 1:32. В динамике нарастания титра не было. Роды срочные в 40 недель в тазовомпредлежании. Масса при рождении 3900, длина 52 см, окружность головы 36 см, окружность груди 35 см. Оценка по Апгар 7-8 баллов.

Состояние в периоде ранней адаптации средней тяжести. Ребенок вялый. Поза гипотоничная. Крик неохотный. Врожденные рефлексы угнетены. Отмечается тремор подбородка и конечностей при крике. Кожа бледно-розовая с акроцианозом.

Через 6 часов после рождения появился субиктеричный оттенок склер, слизистых и кожных покровов. Затем в динамике желтушная окраска кожи и слизистых нарастала. Ч.д. 50-52 в минуту. Дыхание проводится равномерно, пуэрильное. Ч.с.с. 148 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные. АД 60/45 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется +2,5 см из-под края реберной дуги. Селезенка +1,0 см. Моча светлая. Мекониальный стул 1 раз.

Результаты обследования:

- Общий анализ крови: гемоглобин 150 г/л, эритроциты $4,5 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель 1,0, лейкоциты $7,0 \times 10^9$ /л; юные 2%, палочкоядерные 3%, сегментоядерные 58%, лимфоциты 35%, моноциты 2%, ретикулоциты 20%0, СОЭ 3 мм/час, признаки дегенерации эритроцитов, тромбоциты 250 тыс., гематокрит 35%.
- Билирубин сыворотки непрямой 200 мкмоль/л.
- Общий анализ мочи: цвет соломенный, прозрачная, белок 0,033 г/л, лейкоциты 0-2 в поле зрения, сахар – нет, эпителий плоский 1-2 в поле зрения.
- Сахар крови 4,8 ммоль/л.
- Группа крови из пуповины O(1).

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Составьте план обследования.
3. Укажите факторы риска по развитию заболевания.
4. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?

5. Тактика лечения?

6. Оцените физическое развитие новорожденного, назначьте питание.

Задача № 4 (ПК-5; ПК-6; ПК-8)

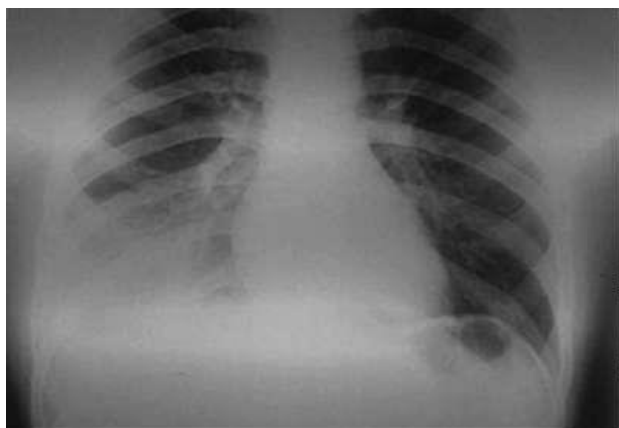
Мальчик, 11 лет, поступил в приемное отделение детской больницы с жалобами на высокую температуру, боли в животе, сухой кашель, болезненность в груди при кашле больше справа, отсутствие аппетита, вялость. Ребенок болен в течение 5 дней, когда повысилась температура тела, появились насморк и кашель. В семье болел ОРВИ отец. Накануне перед заболеванием мальчик долго гулял на улице, промочил ноги.

Анамнез: от 1-й нормально протекавшей беременности, с массой тела при рождении 3100 г, ростом 54 см. На грудном вскармливании до 6 мес, рос и развивался соответственно возрасту. Ранее перенес отит, ОРВИ 2-3 раза в год, ветряную оспу. Привит по возрасту. Аллергические реакции не отмечаются.

Объективно: общее состояние ребенка тяжелое. Температура тела 39,5 °С. Вялый, адинамичный, сухой, глубокий кашель. В акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура, ЧД - 44 в минуту. Перкуторно над легкими укорочение справа ниже угла лопатки и по аксиллярным линиям. Дыхание жесткое, в области укорочения ослабленное, по среднеаксиллярной линии не проводится. Тоны сердца ритмичные, учащены, приглушены, ЧСС - 120 в минуту. Живот мягкий, умеренная болезненность в правом подреберье и эпигастрии. Печень +1,0 см, эластичная. Селезенка - по краю реберной дуги слева, безболезненная. Стула не было 1 сут. Мочится реже, цвет мочи желтый. ОАК: RBC - $4,3 \times 10^{12}/л$; Hgb - 112 г/л; WBC - $25,0 \times 10^9$; П/я - 8%; NEU - 62%; EOS - 3%; LYM - 23%; MON - 4%; СОЭ - 45 мм/ч.

ОАМ: удельный вес - 1018; белок - 0,066%; LEU - 2-3 в поле зрения; RBC - нет.

Рентгенограмма органов грудной клетки



Задание:

1. Сформулируйте и обоснуйте клинический диагноз.
2. Оцените полный анализ крови, мочи и рентгенограмму органов грудной полости. Какие мероприятия вы сочли бы первичными и неотложными в обследовании?
3. Обоснуйте тактику выбора антибактериальной терапии.
4. Назовите мероприятия по профилактике данного заболевания, реабилитации и диспансерному наблюдению.
5. Какое Распоряжение Министерства здравоохранения Кировской области регламентирует порядок организации медицинской помощи пациентам данного профиля?

Задача № 5 (ПК-5; ПК-6; ПК-8)

Девочка 12 лет. Диагноз: муковисцидоз (гетерозигота по ΔF5080, легочно-кишечная форма, тяжелое течение. Диффузный пневмофиброз, бронхоэктазы. Обострение по пневмоническому типу. ДН II ст. Ателектаз верхней доли правого легкого отмечен 6 мес. назад.

Из анамнеза: с возраста 1 мес. кашель, затрудненное дыхание. Диагноз МВ был выставлен в 6 мес. Базисная терапия по полной программе не предотвратила прогрессирования. С 5 лет –

постоянный высев *P. Aeruginosa*. С 9 лет – частые обострения, стойкий субфебрилитет.

При поступлении: лихорадит, рост 142 см (3-10 перцентиль), вес 25 кг (ниже 3 перцентиль), ЧД 34-38 в мин., SaO₂ 94%, ФЖЕЛ 43 %, ОФВ₁ 44%, ООЛ 162%. Панкреатическая эластаза-1 <50 мкг/г стула. ОАК: лейкоциты 12x 10⁹/л, СОЭ 76 мм/ч.

Лечение: в течение 3 нед. последовательно в/в цефтазидим и цефоперазон/сульбактам + амикацин, меропенем; через небулайзер тобрамицин, Колистин, Пульмозим, Беродуал; Серетид мульт-диск; внутрь Креон 10 000 ЕД – 11 капсул в сутки; дыхательная гимнастика, Уросан, АЦЦ, вит. D₃; Викасол; кислород по 30 мин. 6 раз в день; дополнительное питание. Активная программа кинези-терапии – ежедневный дренаж бронхов, массаж грудной клетки.

Улучшение состояния, нормализация температуры с 7-го дня лечения, SaO₂ 97%.

КТ через 1 мес: частичное восстановление воздушности в верхней доле, сократилось количество секрета в просветах бронхов. Сохраняется уменьшение объема верхней доли, стали виднее множественные варикозные и мешотчатые бронхоэктазы.

Задание:

9. Назовите диагностические критерии МВ.
10. Назовите этапы неонатального скрининга в Российской Федерации.
11. Цели лечения МВ?
12. Какие Порядки регламентируют оказание медицинской помощи пациентам с муковисцидозом?
13. Какой Приказ МЗ РФ утверждает критерии оценки качества медицинской помощи? Оцените качество медицинской помощи данному пациенту с применением данных критериев (за период последней госпитализации).

Критерии оценки:

«Отлично» - диагноз заболевания в задаче поставлен правильно, по МКБ, выделены осложнения и/или сопутствующая патология. Даны логичные, аргументированные, основанные на системном анализе научно-медицинской информации, а также действующих законах и нормативных актах ответы на все вопросы к задаче, во время обсуждения которых обучающийся продемонстрировал способность интерпретировать данные опроса и осмотра пациента, результаты лабораторно-инструментальных исследований, анализировать симптомы и выделять синдромы, назначать патогенетически обоснованные методы диагностики, адекватного лечения, реабилитации и профилактики с учетом возраста и пола больного;

«Хорошо» - диагноз заболевания в задаче поставлен правильно, допущены недочеты в классификации и определении осложнений и/или сопутствующей патологии. Даны логичные, аргументированные, основанные на системном анализе научно-медицинской информации, а также действующих законах и нормативных актах ответы на 2/3 вопросов к задаче, во время обсуждения которых обучающийся продемонстрировал способность интерпретировать данные опроса и осмотра пациента, результаты лабораторно-инструментальных исследований, анализировать симптомы и выделять синдромы, назначать патогенетически обоснованные методы диагностики, адекватного лечения, реабилитации и профилактики с учетом возраста и пола больного;

«Удовлетворительно» - диагноз заболевания в задаче поставлен правильно, допущены ошибки в классификации, не выделены осложнения и/или сопутствующая патология. Даны логичные, аргументированные, основанные на системном анализе научно-медицинской информации, а также действующих законах и нормативных актах ответы на 2/3 вопросов к задаче, во время обсуждения которых обучающийся продемонстрировал способность интерпретировать данные опроса и осмотра пациента, результаты лабораторно-инструментальных исследований, анализировать симптомы и выделять синдромы, назначать патогенетически обоснованные методы диагностики, адекватного лечения, реабилитации и профилактики с учетом возраста и пола больного;

«Неудовлетворительно» - диагноз заболевания в задаче поставлен неправильно или не поставлен. Ответы на вопросы к задаче не даны или даны неполные ответы на 1/2 вопросов к задаче, во время обсуждения которых обучающийся продемонстрировал недостаточную способность интерпретировать данные опроса и осмотра пациента, результаты лабораторно-инструментальных исследований, анализировать симптомы и выделять синдромы, назначать патогенетически обоснованные

методы диагностики, адекватного лечения, реабилитации и профилактики с учетом возраста и пола больного.

3.3. Примерный перечень практических навыков, критерии оценки (УК-1; ПК-1; ПК-2; ПК-5; ПК-6; ПК-8, ПК-9)

- получение информации от детей и их родителей (законных представителей);
- анализ и интерпретация полученной информации от детей и их родителей (законных представителей);
- проведение физикального обследования здорового и больного ребенка;
- осмотр новорожденного ребенка;
- оценка состояния новорожденного по шкале Апгар;
- определение физиологических рефлексов новорожденных, оценка неврологического статуса новорожденного ребенка;
- уход за кожей и пуповинным остатком новорожденного;
- интерпретация результатов физикального обследования детей различного возраста;
- проведение патронажей новорожденного ребенка;
- определение группы риска новорожденного;
- оценка нервно-психического и интеллектуального развития детей разных возрастных групп;
- проведение антропометрии и оценка полового развития, биологической зрелости детей;
- оценки «школьной зрелости»;
- расчет питания для детей первого года жизни;
- оценка адекватности лактации; диагностика, лечение и профилактика гипогалактии;
- техника и методология грудного вскармливания;
- подбор оптимальной смеси для искусственного вскармливания детей первого года жизни;
- организация прикорма и правила введения прикорма детям первого года жизни;
- составление суточного рациона питания здоровому ребенку первого года жизни при различных видах вскармливания;
- составление суточного рациона питания больному ребенку первого года жизни при различных видах вскармливания;
- диагностика пограничных и фоновых состояний у детей;
- диагностика наиболее часто встречающихся острых и хронических заболеваний у детей;
- обоснование необходимости и объема лабораторного, инструментального и иного обследования детей;
- интерпретирование данных, полученных при лабораторном, инструментальном и ином обследовании детей;
- обоснование необходимости направления детей на консультацию к специалистам и интерпретация результатов осмотра;
- диагностика неотложных состояний у детей;
- проведение функциональных тестов (ЧСС, ЧД, АД, пульсоксиметрии и др.);
- обоснование клинического диагноза;
- проведение дифференциальной диагностики;
- постановка диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем;
- разработка плана лечения;
- назначение диетотерапии;
- назначение медикаментозной и немедикаментозной терапии;
- расчет терапевтических доз лекарственных препаратов;
- расчет инфузионной терапии;
- проведение небулайзерной терапии;
- забор биологического материала из носоглотки, с небных миндалин для бактериологического исследования;
- оказание медицинской помощи при неотложных состояниях у детей;

- зондирование желудка;
- промывание желудка;
- проведение очистительной и сифонной клизм;
- подбор антидотов при острых пероральных отравлениях;
- проведение катетеризации мочевого пузыря у мальчиков и девочек;
- проведение люмбальной пункции и забор ликвора на исследование;
- проведение базовой легочно-сердечной реанимации;
- восстановление проходимости дыхательных путей;
- методы удаления инородных тел из верхних дыхательных путей;
- методики искусственной вентиляции легких «изо рта в рот» и «изо рта в рот и нос»;
- методики проведения непрямого массажа сердца;
- методики венепункции периферических вен;
- методики проведения инфузионной терапии при венозном доступе;
- методики остановки кровотечения и проведения первичной обработки ран;
- методикой ларингоскопии;
- методики интубации трахеи;
- методики проведения пункции плевральной полости при пневмотораксе;
- оценка эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей;
- разъяснение детям, их родителям (законным представителям) необходимости и правил приема медикаментозных средств, проведения немедикаментозной терапии и применения диетотерапии;
- оказание паллиативной медицинской помощи;
- реализация и контроль эффективности индивидуальных реабилитационных программ для детей;
- разработка и составление плана реабилитации длительно и часто болеющих детей и детей с различными хроническими заболеваниями;
- определение нарушений в состоянии здоровья детей, приводящих к ограничению их жизнедеятельности;
- контроль выполнения индивидуальной программы реабилитации детей-инвалидов, составленной врачом по медико-социальной экспертизе;
- оценка эффективности и безопасности реабилитационных мероприятий и санаторно-курортного лечения;
- проведение профилактических мероприятий для детей и санитарно-просветительной работы по формированию здорового образа жизни;
- проведение профилактических осмотров детей различных возрастных групп;
- определение группы здоровья;
- определение группы здоровья для занятия физической культурой;
- комплексная оценка состояния здоровья детей;
- организация и проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний среди детей различного возраста и состояния здоровья;
- проведение диспансерного наблюдения за длительно и часто болеющими детьми и детьми с хроническими заболеваниями, в том числе детей-инвалидов;
- проведение профилактических мероприятий среди длительно и часто болеющих детей и детей с хроническими заболеваниями;
- основы осуществления санитарной пропаганды: чтения лекций и проведение бесед для родителей;
- получение согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на обработку персональных данных;
- получение информированного добровольного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение обследования, лечения и иммунопрофилактики;
- анализ показателей заболеваемости, инвалидности и смертности для характеристики здоровья прикрепленного контингента;
- работа в электронных медицинских системах;
- оформление медицинской документации, в том числе в электронном виде;

- соблюдение принципов врачебной этики и деонтологии в работе с детьми, их родителями (законными представителями) и коллегами;
- Оценка своевременности оказания медицинской помощи, правильности выбора методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации, степени достижения запланированного результата с применением критериев качества оказания медицинской помощи.

Критерии оценки:

«зачтено» - обучающийся обладает теоретическими знаниями и владеет методикой выполнения практических навыков, демонстрирует их выполнение, в случае ошибки может исправить при коррекции их преподавателем;

«не зачтено» - обучающийся не обладает достаточным уровнем теоретических знаний (не знает методики выполнения практических навыков, показаний и противопоказаний, возможных осложнений, нормативы и проч.) и/или не может самостоятельно продемонстрировать практические умения или выполняет их, допуская грубые ошибки.

4. Методические материалы, определяющие процедуры оценивания знаний, умений, навыков и (или) опыта профессиональной деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций

4.1. Методика проведения тестирования

Целью этапа промежуточной аттестации по дисциплине (модулю), проводимой в форме тестирования, является оценка уровня усвоения обучающимися знаний, приобретения умений, навыков и сформированности компетенций в результате изучения учебной дисциплины (части дисциплины).

Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Положением о текущем контроле успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся, введенным в действие приказом от 08.02.2018 № 61-ОД.

Субъекты, на которых направлена процедура:

Процедура оценивания должна охватывать всех обучающихся, осваивающих дисциплину (модуль). В случае, если обучающийся не прошел процедуру без уважительных причин, то он считается имеющим академическую задолженность.

Период проведения процедуры:

Процедура оценивания проводится по окончании изучения дисциплины (модуля) на последнем занятии. В случае проведения тестирования на компьютерах время и место проведения тестирования преподаватели кафедры согласуют с информационно-вычислительным центром и доводят до сведения обучающихся.

Требования к помещениям и материально-техническим средствам для проведения процедуры:

Требования к аудитории для проведения процедуры и необходимость применения специализированных материально-технических средств определяются преподавателем.

Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

Требования к банку оценочных средств:

До начала проведения процедуры преподавателем подготавливается необходимый банк тестовых заданий. Преподаватели кафедры разрабатывают задания для тестового этапа зачёта, утверждают их на заседании кафедры и передают в информационно-вычислительный центр в электронном виде вместе с копией рецензии. Минимальное количество тестов, составляющих фонд тестовых заданий, рассчитывают по формуле: трудоемкость дисциплины в з.е. умножить на 50.

Тесты включают в себя задания 3-х уровней:

- ТЗ 1 уровня (выбрать все правильные ответы)
- ТЗ 2 уровня (соответствие, последовательность)
- ТЗ 3 уровня (ситуационная задача)

Соотношение заданий разных уровней и присуждаемые баллы

	Вид промежуточной аттестации
	экзамен
Количество ТЗ 1 уровня (выбрать все правильные ответы)	30
Кол-во баллов за правильный ответ	1
Всего баллов	30
Количество ТЗ 2 уровня (соответствие, последовательность)	15
Кол-во баллов за правильный ответ	2
Всего баллов	30
Количество ТЗ 3 уровня (ситуационная задача)	5
Кол-во баллов за правильный ответ	8
Всего баллов	40
Всего тестовых заданий	50
Итого баллов	100
Мин. количество баллов для аттестации	70

Описание проведения процедуры:

Тестирование является обязательным этапом экзамена независимо от результатов текущего контроля успеваемости. Тестирование может проводиться на компьютере или на бумажном носителе.

Тестирование на бумажном носителе:

Каждому обучающемуся, принимающему участие в процедуре, преподавателем выдается бланк индивидуального задания. После получения бланка индивидуального задания обучающийся должен выбрать правильные ответы на тестовые задания в установленное преподавателем время.

Обучающемуся предлагается выполнить 50 тестовых заданий разного уровня сложности. Время, отводимое на тестирование, составляет не более полутора академических часов.

Результаты процедуры:

Результаты тестирования на бумажном носителе имеют качественную оценку «зачтено» – «не зачтено». Оценки «зачтено» по результатам тестирования являются основанием для допуска обучающихся к собеседованию. При получении оценки «не зачтено» за тестирование обучающийся к собеседованию не допускается и по результатам промежуточной аттестации по дисциплине (модулю) выставляется оценка «неудовлетворительно».

Результаты проведения процедуры в обязательном порядке проставляются преподавателем в экзаменационные ведомости в соответствующую графу.

4.2. Методика проведения устного собеседования

Целью процедуры промежуточной аттестации по дисциплине (модулю), проводимой в форме устного собеседования, является оценка уровня усвоения обучающимися знаний, приобретения умений, навыков и сформированности компетенций в результате изучения учебной дисциплины (части дисциплины).

Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Положением о текущем контроле успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся, введенным в действие приказом от 08.02.2018 № 61-ОД.

Субъекты, на которые направлена процедура:

Процедура оценивания должна охватывать всех обучающихся, осваивающих дисциплину (модуль). В случае, если обучающийся не проходил процедуру без уважительных причин, то он считается имеющим академическую задолженность.

Период проведения процедуры:

Процедура оценивания проводится по окончании изучения дисциплины (модуля) в соответствии с приказом о проведении промежуточной аттестации. Отделом подготовки кадров высшей

квалификации может быть составлен индивидуальный график прохождения промежуточной аттестации для обучающегося при наличии определенных обстоятельств.

Требования к помещениям и материально-техническим средствам для проведения процедуры:

Требования к аудитории для проведения процедуры и необходимость применения специализированных материально-технических средств определяются преподавателем.

Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль), как правило, проводящий занятия лекционного типа.

Требования к банку оценочных средств:

До начала проведения процедуры преподавателем подготавливается необходимый банк оценочных материалов для оценки знаний, умений, навыков. Банк оценочных материалов включает вопросы, как правило, открытого типа, перечень тем, выносимых на опрос, типовые задания. Из банка оценочных материалов формируются печатные бланки индивидуальных заданий (билеты). Количество вопросов, их вид (открытые или закрытые) в бланке индивидуального задания определяется преподавателем самостоятельно.

Описание проведения процедуры:

Каждому обучающемуся, принимающему участие в процедуре, преподавателем выдается бланк индивидуального задания. После получения бланка индивидуального задания и подготовки ответов обучающийся должен в меру имеющихся знаний, умений, навыков, сформированности компетенции дать устные развернутые ответы на поставленные в задании вопросы и задания в установленное преподавателем время. Продолжительность проведения процедуры определяется преподавателем самостоятельно, исходя из сложности индивидуальных заданий, количества вопросов, объема оцениваемого учебного материала, общей трудоемкости изучаемой дисциплины (модуля) и других факторов.

Собеседование проводится по ситуационной задаче. Результат собеседования при проведении промежуточной аттестации в форме экзамена определяется оценками «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно».

Результаты процедуры:

Результаты проведения процедуры в обязательном порядке проставляются преподавателем в зачетные книжки обучающихся и экзаменационные ведомости и представляются в отдел подготовки кадров высшей квалификации.

По результатам проведения процедуры оценивания преподавателем делается вывод о результатах промежуточной аттестации по дисциплине.

4.3. Методика проведения приема практических навыков

Цель этапа промежуточной аттестации по дисциплине (модулю), проводимой в форме приема практических навыков является оценка уровня приобретения обучающимся умений, навыков и сформированности компетенций в результате изучения учебной дисциплины (части дисциплины).

Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Положением о текущем контроле успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся, введенным в действие приказом от 08.02.2018 № 61-ОД.

Субъекты, на которые направлена процедура:

Процедура оценивания должна охватывать всех обучающихся, осваивающих дисциплину (модуль). В случае, если обучающийся не проходил процедуру без уважительных причин, то он считается имеющим академическую задолженность.

Период проведения процедуры:

Процедура оценивания проводится по окончании изучения дисциплины (модуля) на последнем занятии по дисциплине (модулю), или в день проведения собеседования, или может быть совмещена с экзаменационным собеседованием по усмотрению кафедры.

Требования к помещениям и материально-техническим средствам для проведения процедуры:

Требования к аудитории для проведения процедуры и необходимость применения специализированных материально-технических средств определяются преподавателем.

Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

Требования к банку оценочных средств:

До начала проведения процедуры преподавателем подготавливается необходимый банк оценочных материалов для оценки умений и навыков. Банк оценочных материалов включает перечень практических навыков, которые должен освоить обучающийся для будущей профессиональной деятельности.

Описание проведения процедуры:

Оценка уровня освоения практических умений и навыков может осуществляться на основании положительных результатов текущего контроля при условии обязательного посещения всех занятий семинарского типа.

Для прохождения этапа проверки уровня освоения практических навыков обучающийся должен овладеть всеми практическими умениями и навыками, предусмотренными программой дисциплины (модуля).

Результаты процедуры:

Результаты проверки уровня освоения практических умений и навыков имеют качественную оценку «зачтено» – «не зачтено». Оценки «зачтено» по результатам проверки уровня освоения практических умений и навыков являются основанием для допуска обучающихся к собеседованию. При получении оценки «не зачтено» за освоение практических умений и навыков обучающийся к собеседованию не допускается и по результатам промежуточной аттестации по дисциплине (модулю) выставляется оценка «не зачтено» или «неудовлетворительно».

Результаты проведения процедуры в обязательном порядке проставляются преподавателем в экзаменационные ведомости в соответствующую графу.