

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный
медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Педиатрия. Ординатура

Сборник методических указаний для обучающихся к аудиторным
практическим занятиям по специальности ординатуры
31.08.19 - Педиатрия

В 3 частях

Часть 2

Красноярск
2018

Педиатрия. Ординатура : сб. метод. указаний для обучающихся к практ.занятиям для специальности ординатуры 31.08.19 – Педиатрия. В 3 ч. / сост. Т.Е. Таранушенко, Н.Г. Киселева, Е.Ю. Емельянчик [и др.] – Красноярск : тип. КрасГМУ, 2018 . – Ч.2 – 687 с.

Составители: д.м.н. профессор Т.Е. Таранушенко
к.м.н. доцент Н.Г. Киселёва
д.м.н. профессор Е.Ю. Емельянчик
д.м.н. профессор Н.А. Ильенкова
д.м.н. доцент М.Ю. Галактионова
д.м.н. доцент В.Н. Панфилова
к.м.н. ассистент Е.В. Анциферова
к.м.н. доцент С.В. Бычковская
к.м.н. доцент А.В. Гордиец
к.м.н. ассистент О.С. Коноплева
к.м.н. ассистент Т.В. Кустова
к.м.н. доцент Б.Г. Макарец
к.м.н. ассистент А.В. Моргун
к.м.н. доцент Е.Г. Нейман
к.м.н. доцент Е.А. Педанова
к.м.н. доцент Н.Л. Прокопцева
к.м.н. ассистент Л.В. Степанова
к.м.н. доцент В.В. Чикунов

Сборник методических указаний к практическим занятиям предназначен для аудиторной работы обучающихся. Составлен в соответствии с ФГОС ВО № 1060 от 25.08.2014 подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.19 - Педиатрия, рабочей программой специальности (2018г.) и СТО 7.5.10-16. Выпуск 1.

Рекомендован к изданию по решению ЦКМС (Протокол № 6 от «25»июня 2018).

© ФГБОУ ВО КрасГМУ
им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого
Минздрава России 2018

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 Тема 6.1.1. «Аномалии конституции».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Конституция – совокупность относительно устойчивых морфологических и функциональных свойств человека, обусловленных наследственностью, возрастом, а также длительным и/или интенсивным влиянием окружающей среды, определяющая функциональные способности и реактивность организма.

Аномалии конституции (диатезы) — генетически детерминированная особенность организма, определяющая своеобразие его адаптивных реакций и предрасполагающая к определенной группе заболеваний. Предрасположенность к заболеваниям определяется особенностями структуры и функции одной или нескольких систем организма: иммунной, ЦНС, вегетативной и др.

«Классическими», наиболее часто встречающимися формами диатезов являются экссудативно-катаральный, лимфатико-гипопластический (лимфатический) и нервно-артрический (метаболический). Диатезы рассматриваются как пограничные состояния, которые могут трансформироваться в болезни под влиянием инфекционных и бытовых стрессов, нерационального вскармливания, дефектов ухода. Дети с диатезами чаще болеют респираторными и желудочно-кишечными заболеваниями, которые имеют склонность к рецидивирующему и затяжному течению. С аномалиями конституции может быть связано в дальнейшем формирование патологии ЖКТ, желчно- и мочекаменной болезней, подагры, диабета, ревматизма и диффузных болезней соединительной ткани. У части детей с экссудативно – катаральным и аллергическим диатезом происходит их трансформация в «аллергические болезни», такие как атопический дерматит, бронхиальная астма, и др.

В дальнейшем возможно психопатологическое формирование личности, трудности в выборе профессии и создании семьи.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать: Усвоить на уровне воспроизведения по памяти этиологию, патогенез различных диатезов, основные предрасполагающие факторы риска развития патологии, современную классификацию; основные клинические симптомы аномалии конституции. Усвоить вопросы диагностики, дифференциальной диагностики; программу лечения, профилактику и принципы диспансерного наблюдения детей с аномалией конституции.

обучающийся должен уметь: Приобрести умения клинического обследования больных с аномалиями конституции: применять теоретические знания при курации больных, целенаправленно собирать анамнез жизни, заболевания у детей и их родителей с соблюдением требований медицинской деонтологии, выявлять причинные и/или предрасполагающие факторы

заболевания, собирать генеалогический анамнез; при объективном обследовании выявлять признаки заболевания; проводить дифференциальный диагноз; назначать необходимое обследование больному; назначать лечение, выписать рецепты, дать необходимые рекомендации по диспансерному наблюдению, профилактике, оценить прогноз.

обучающийся должен владеть: методами профилактики, диагностики и лечения диатезов у детей.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Конституция (организация) детей — это определенная совокупность морфологических и функциональных свойств организма, определяющих его реактивность в условиях конкретной среды обитания. Она является результатом фенотипического развития ребенка под влиянием факторов среды. Окончательно сформированная конституция как морфофункциональное понятие относится уже к пубертатному периоду.

По мере развития ребенка на этапах онтогенеза морфологические и функциональные признаки конституции существенно не меняются. Ряд признаков имеет стойкую, генетически детерминированную специфичность, например группы крови, система HLA и др. Такие константы, как, например, уровни гемоглобина и лейкоцитов не могут быть использованы в качестве надежной характеристики конституции. Однако направленность и степень изменения этих признаков от воздействия внешних факторов могут служить конституциональной характеристикой данного индивидуума.

Существенное значение имеют многофакторные признаки: характер телосложения, тип нервной деятельности, функционирование обмена веществ, вегетативной системы, иммунитета и др. Они формируются под влиянием как генетических, так и средовых факторов в процессе онтогенеза.

Поэтому существует необходимость в выделении конституции человека для понятия индивидуального развития и ответа организма на воздействие факторов внешней среды.

В педиатрии существует соматоскопическая характеристика основных типов конституции (по В. Г. Штелко и А. Д. Островскому, 1928). По этой классификации все люди делятся на четыре типа конституций: астеноидный, торакальный, мышечный, дигестивный. Для представителей разных типов конституций характерен неодинаковый темп соматического развития, который также является конституциональным типом. Например, более интенсивно развиваются мальчики мышечного и девочки дигестивного типа. Дети астеноидного типа отличаются минимальными темпами полового развития. Для мышечного типа конституции характерно максимальное развитие силы мускулатуры. Подростки разных типов конституции имеют различные параметры биохимических показателей.

Дети с различной конституцией имеют различную иммунологическую реактивность, по-разному переносят те или иные заболевания. Так, у детей

дигестивного типа часто наблюдают ожирение, а у детей астеноидного типа — желудочно-кишечные заболевания.

В этой классификации существует множество промежуточных форм. Тем не менее, соматоскопическая характеристика основных типов конституции имеет очень важное клиническое значение в оценке как здоровых, так и больных детей.

Диатезы — это аномалии конституции, которые определяют неадекватную (аномальную), чаще гиперергическую реактивность организма ребенка.

Диатез как особенность конституции и реактивности определяет предрасположенность индивидуума к тем или иным заболеваниям. В педиатрии выделяют экссудативно-катаральный, лимфатико-гипопластический и нейроартритический диатезы.

Экссудативно-катаральный диатез

На обычные раздражители организм отвечает изменениями на коже и слизистых в виде гиперергического воспаления с образованием экссудативной сыпи. К раздражителям относятся физические, химические и пищевые факторы. Этим видом диатеза страдает 50% детей первых двух лет жизни. Приблизительно у 25% детей диатез возникает на фоне аллергии (атопический диатез), у остальных 25% развивается неиммунный диатез за счет повышенной чувствительности к внешним раздражителям тучных клеток или за счет недостаточной активации гистамина в коже и слизистых оболочках.

Клинически диатез проявляется опрелостями в паховых, ягодичных, подмышечных складках при использовании некачественных пеленок, синтетических моющих веществ. Если вредные факторы не исключены, то на волосистой части головы появляется себорейная экзема в виде гнейса (жировых себорейных чешуек), а на щеках — молочный струп. Нередко на фоне острых респираторных заболеваний у детей развиваются обструктивный (одышечный) синдром верхних дыхательных путей, диарея, воспаление слизистых оболочек мочевыделительной системы.

Профилактика этого состояния заключается в правильной организации питания детей (качественном подборе продуктов питания для прикорма), соблюдении правил ухода за детьми.

Если у ребенка, находящегося на естественном вскармливании, появляются признаки экссудативного диатеза, надо обратить внимание на питание матери. Из рациона надо исключить продукты, являющиеся облигатными (обязательными) аллергенами: пряности, острые блюда, какао, шоколад, желто-оранжевые фрукты, сыры, копчености, колбасы. Обязательно ограничивают сахар, **белки** коровьего молока. Следует решить, что явилось фактором возникновения экссудативного диатеза, и по возможности удалить его.

Если ребенок находится на искусственном или смешанном вскармливании и у него имеется повышенная чувствительность к коровьему молоку, то применяют смеси, не содержащие коровьего белка. Каши и

овощные пюре готовят на овощных отварах с минимальным добавлением сахара.

Велика роль в возникновении диатеза пищевых аллергенов и гистаминолибераторов, вызывающих различные нарушения у детей и матерей. Чаще всего эти нарушения встречаются при желудочно-кишечных заболеваниях. Поэтому в случаях поражения желудочно-кишечного тракта у кормящей матери ребенку показаны курсы препаратов, нормализующих флору кишечника (бифидум- и лактобактерин, бактисубтил, хилак-форте и др.). Большое значение имеет и индивидуальный уход за ребенком, использование моющих и туалетных средств, пригодных для детей.

Лимфатико-гипопластический диатез

У некоторых детей бывает аномальная реакция органов лимфоидной системы (тимуса, лимфоузлов, селезенки). Сочетанно поражаются и некоторые компоненты системы макрофагов и симпатикоадреналовой системы. Встречается это заболевание у детей в возрасте от 2 до 6 лет. Частота заболеваний составляет приблизительно 5%. Генез состояния неясен. Иногда выявляются транзиторные иммунные нарушения.

Дети, страдающие этим диатезом, имеют, как правило, лимфоидный вид: избыточная масса тела, пастозность и снижение тургора тканей и мышц, бледные кожные покровы. Выявляются гиперплазированные периферические лимфоузлы, характерна гиперплазия тимуса (тимомегалия). В периферической крови лимфоцитоз и моноцитоз. При осмотре определяют гиперплазию небных миндалин, аденоидов, которые нарушают проходимость верхних дыхательных путей. Это способствует частому возникновению ринита, отита. Нарушается нервно-психическое развитие. Часто такие явления сочетаются с кожными проявлениями аллергии в виде высыпаний. Дети склонны к инфекционным заболеваниям, которые протекают вяло (затяжное течение).

Этот вид диатеза лечится адаптогенами, средствами, влияющими на специфическую резистентность организма, рекомендуют иммунотерапию (элеутерококк, женьшень, оротат калия, витамины групп В, А, С и Е). Ребенок должен быть под наблюдением ЛОР-врача с целью плановой санации носоглотки.

Нейроартритический диатез

При этом диатезе изменяется реактивность нервной системы. Заболевание чаще встречается у школьников. В основе патогенеза лежат дисфункции печени, приводящие к нарушениям обмена пуриновых оснований и жирового обмена. У детей чаще всего повышается уровень мочевой кислоты в сыворотке крови (гиперурикемия) и бывают эпизоды кетоацидоза.

У взрослых гиперурикемия ведет к отложению солей мочевой кислоты в синовиальные оболочки суставов, развивается подагра. У детей такие проявления бывают редко.

В анамнезе этих детей чаще, чем у других, выявляются случаи подагры, мочекаменной болезни, ожирения, раннего атеросклероза, сахарного диабета, мигрени.

У детей с нейроартритическим диатезом отмечается повышенная нервная возбудимость. Часто это дети-вундеркинды, астеники с симптомами кожной и респираторной аллергии.

Нарушение жирового обмена проявляется приступами ацетонемической рвоты. Провоцирующими факторами такого состояния могут быть: инфекция, стресс, чрезмерное потребление с пищей жиров, копченостей, шоколада и других продуктов, богатых пуриновыми основаниями.

Приступ ацетонемической рвоты начинается на фоне полного здоровья, внезапно возникает неукротимая рвота, присоединяются боли в животе, лихорадка. Приступ может продолжаться несколько дней, поэтому у ребенка появляются обезвоживание, потеря массы тела, сухость кожных покровов и слизистых оболочек, жажда, олигурия. При ацидозе частое и шумное дыхание, запах ацетона изо рта и от рвотных масс. При лабораторных исследованиях у больного выявляются гиперурикемия, признаки кетоза и метаболический ацидоз. В моче низкие значения рН, повышенное содержание мочевой кислоты.

При нейроартритическом диатезе детям назначают седативные средства, корректируют питание, исключая жиры животного происхождения (жир мяса, жирные сорта рыбы), печень, почки, мозги, какао, шоколадные продукты, шпинат, зеленый горошек. Предпочтение отдается молочно-растительной диете.

При приступе ацетонемической рвоты ребенка обязательно госпитализируют. Внутривенно капельно вводят растворы глюкозы, гидрокарбоната натрия с добавлением витамина В₁₂, аскорбиновой кислоты, эссенциале. После прекращения рвоты в соответствии с показателями кислотно-щелочного состояния крови или по реакции крови и мочи на ацетон назначают щелочные минеральные воды.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

- Методика сбора анамнеза и проведения объективного обследования ребенка.

- Связь иммунного статуса ребенка с состоянием лимфатических узлов и вилочковой железы.

- Семиотика поражения кожи, подкожно-жирового слоя, мышечной, лимфатической системы.
- Морфофункциональные особенности кожи детей раннего возраста.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ЛЕЧЕНИЕ РЕБЁНКА С НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИМ ДИАТЕЗОМ СОСТОИТ В НАЗНАЧЕНИИ

- 1) аллопуринола
- 2) обильного щелочного питья
- 3) седативной терапии
- 4) диеты с ограничением продуктов, богатых пуринами

2. С ПОЗИЦИЙ СОВРЕМЕННОЙ МЕДИЦИНЫ ДИАТЕЗ – ЭТО

- 1) болезнь
- 2) состояние предрасположенности (предболезнь)
- 3) физиологическое состояние

3. ДИАТЕЗ, ПРИ КОТОРОМ НАБЛЮДАЕТСЯ ВРОЖДЕННАЯ ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ИММУНОПАТИЯ, СОЧЕТАЮЩАЯСЯ С НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ, НАЗЫВАЕТСЯ

- 1) нервно-артритическим
- 2) аллергическим
- 3) лимфатико-гипопластическим
- 4) экссудативно-катаральным (псевдоаллергическим)

4. ДЕТСКАЯ ЭКЗЕМА, КАК ПРАВИЛО, РАЗВИВАЕТСЯ У ДЕТЕЙ, СТРАДАЮЩИХ ДИАТЕЗОМ

- 1) нервно-артритическим
- 2) аллергическим
- 3) лимфатико-гипопластическим
- 4) экссудативно-катаральным (псевдоаллергическим)

5. РАЗВИТИЕ АЦЕТОНЕМИЧЕСКОЙ РВОТЫ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНО ПРИ ДИАТЕЗЕ

- 1) нервно-артритическом
- 2) аллергическом
- 3) лимфатико-гипопластическом
- 4) экссудативно-катаральном

6. ЖАЛОБА «ХУЖЕ ПОСЛЕ ПРИЕМА ПРОДУКТОВ И СМЕСЕЙ, СОДЕРЖАЩИХ КОРОВЬЕ МОЛОКО» ХАРАКТЕРНА ПРИ ДИАТЕЗЕ

- 1) нервно-артритическом

- 2) аллергическом
- 3) лимфатико-гипопластическом
- 4) экссудативно-катаральном (псевдоаллергическом)

7. НАЛИЧИЕ В СЕМЕЙНОМ АНАМНЕЗЕ ТАКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, КАК НЕЙРОДЕРМИТ, ЭКЗЕМА, ХАРАКТЕРНО ПРИ ДИАТЕЗЕ

- 1)аллергическом
- 2)экссудативно-катаральном (псевдоаллергическом)
- 3)лимфатико-гипопластическом
- 4)нервно-артритическом

8. ВЫСОКИЙ УРОВЕНЬ МОЧЕВОЙ КИСЛОТЫ В КРОВИ ХАРАКТЕРНО ПРИ ДИАТЕЗЕ

- 1)аллергическом
- 2) экссудативно-катаральном
- 3) лимфатико-гипопластическом
- 4) нервно-артритическом

9. УВЕЛИЧЕНИЕ ВИЛОЧКОВОЙ ЖЕЛЕЗЫ НА РЕНТГЕНОГРАММЕ ХАРАКТЕРНО ПРИ ДИАТЕЗЕ

- 1)аллергическом
- 2)экссудативно-катаральном (псевдоаллергическом)
- 3)лимфатико-гипопластическом
- 4)нервно-артритическом

10. ВЫСОКИЙ УРОВЕНЬ ГИСТАМИНА ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ ДИАТЕЗА

- 1)аллергического
- 2)экссудативно-катарального (псевдоаллергического)
- 3)лимфатико-гипопластического
- 4)нервно-артритического

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Мальчик 10 месяцев поступил в отделение с жалобами на повышении температуры тела, кашель, одышку.

Анамнез заболевания: Заболел остро, после контакта с сестрой, больной ОРВИ, у ребенка появился насморк, повысилась температура тела, появилась одышка, шумное дыхание, мучительный кашель.

Анамнез жизни: Ребенок от 4 беременности, протекавшей с угрозой прерывания. Масса тела при рождении 4000 г, длина - 52 см. Роды затяжные, на фоне обвития пуповины. К груди приложен через 24 часа. Период новорожденности без особенностей. На грудном вскармливании до 8 месяцев. Головку держит с 2-х месяцев, сидит с 6 месяцев. В первые 3 месяцев жизни прибавлял в массе по 1 кг.

В настоящее время масса тела 12 кг, длина - 75 см.

Наследственность не отягощена, пищевой и лекарственной аллергии нет. Перенесенные заболевания в 4 месяца и 6 месяцев ОРВИ, в 8 месяцев - пневмония.

Объективно: Состояние ребенка тяжелое. Правильного телосложения, избыточного питания, отмечается «короткая шея». Периферические лимфоузлы шейные, подчелюстные, подмышечные, паховые увеличены до II степени. Кожные покровы бледные, тургор тканей снижен, выражена потливость, мышечная гипотония, разболтанность суставов. Большой родничок 2,5x2,5 см, края податливы. Грудная клетка бочкообразной формы. Над легкими перкуторно коробочный звук. Аускультативно сухие свистящие хрипы на выдохе. ЧД 34 в минуту. Границы относительной тупости: правая - парастернальная линия, левая на 1,5 см снаружи от левой среднеключичной линии, верхняя - II межреберье. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 120 в минуту. Живот мягкий, толщина подкожно-жировой складки на уровне пупка 4,0 см. Печень выступает из-под реберной дуги на 3,5 см, пальпируется край селезенки. Стул 1 раз в сутки, кашицеобразный, мочится свободно.

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-120 г/л, э-3,5x10¹²/л, ц.п.-1,0, лейкоц.-10x10⁹/л, п-1%, с-28%, эозин.-1%, л-53%, м-12%, СОЭ - 10 мм/час.

БАК - общий белок - 70 г/л, альбумины - 58%, глобулины - 36%: а-12%, в-14%, г-10%, IgG - 4,0 г/л, IgA - 0,18 г/л, IgM - 0,90 г/л

ОАМ: кол-во 100 мл, реакция - кислая, св. желтая, прозрачность - полная, удел. вес. - 1018, лейкоциты- 2-3 в п/зр., плос.эпител. - ед., соли - оксалаты

Вопросы:

1. Поставить предварительный диагноз.
2. Укажите связь между вилочковой железой и заболеваемость ребенка.
3. Что такое тимомегалия.
4. Укажите клинические признаки тимомегалии.
5. Рассчитайте КТТИ.

Задача №2.

Мальчик 2 лет поступил в отделение с жалобами на многократную рвоту.

Анамнез заболевания: Заболел внезапно, когда после употребления чипсов с беконом, шоколада у ребенка появилась вялость, тошнота, многократная рвота, запах ацетона изо рта, повысилась температура тела до 37,4⁰С.

Анамнез жизни: Ребенок от 1 беременности, протекавшей с токсикозом 1 половины, родился в срок. Масса тела при рождении 3800 г, длина - 52 см. Период новорожденности протекал хорошо. На естественном вскармливании до 6 месяцев. Головку держит с 2-месяцев, ходит с 11 месяцев, различает предметы четырех цветов, говорит предложения из 3-х и более слов,

самостоятельно одевается. Ребенок возбудим, очень подвижен. Мать ребенка страдает желчно-каменной болезнью, бабушка по линии отца - подагрой.

Объективно: Состояние ребенка тяжелое, вялый. Масса тела 12 кг, длина - 89 см. Кожные покровы бледные, суховаты. Запах ацетона изо рта. Подкожно-жировой слой развит слабо, тургор тканей снижен умеренно. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание пуэрильное. ЧД 30 в минуту. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 140 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под реберной дуги на 1 см, селезенка не увеличена. Стул был 1 раз оформлен, мочится редко.

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-130 г/л, эритроциты- $3,6 \times 10^{12}$ /л, ц.п.-0,9, лейкоциты- $8,0 \times 10^9$ /л, п/я-1%, с/я-26%, эозинофилы-2%, лимфоциты-60%, моноциты-11%, СОЭ - 10 мм/час.

БАК - общий белок - 70 г/л, альбумины - 56%, глобулины: а-10%, в-10%, г-24%, сахар - 4,0 ммоль/л, билирубин общий - 15,5 ммоль/л, сулемовая проба - 1,2 ммоль/л, тимоловая проба - 3,0 ммоль/л.

ОАМ: кол-во 150 мл, реакция - кислая, св. желтая, прозрачность - полная, удел. вес. - 1014, белок - 0,033%, уробилин - ацетон +++, лейкоциты- 2-4 в п/зр., плос.этител. - ед., эритроциты - 1-2 в п/зр, соли - оксалаты

Копрограмма: цвет - св. желтый, оформленный, запах - обычный, соединительная ткань - 2-4, мышечные волокна - 1-2, нейтральный жир - ед, неперевариваемая клетчатка - 4-5.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Клиническая картина.
3. Повторные тяжелые эпизоды рвоты
4. Профилактика и лечение
5. Лечение ацетонемического криза

Задача №3.

Девочка 6 месяцев поступила в отделение с жалобами со слов родителей на высыпания на коже, зуд, беспокойство.

Анамнез заболевания: Больна с 4-х месяцев, когда после перевода на искусственное вскармливание, у ребенка появились высыпания на коже, зуд в области лица, за ушами мокнутие. На обследование поступает впервые.

Анамнез жизни: Беременность на фоне токсикоза. Роды посредством Кесарева сечения. Масса тела при рождении 3900 г, длина - 54 см. На грудном вскармливании до 4-х месяцев, затем из-за болезни матери переведена на искусственное вскармливание. Голову держит с 2-х месяцев, сидит с 6 месяцев, уверенно берет игрушку, переворачивается с живота на спину, произносит отдельные слоги, хорошо ест с ложки. С рождения гнейс на головке, себорейные чешуйки над бровями, опрелости при хорошем уходе. Наследственность отягощена по линии матери - бабушка болеет бронхиальной астмой.

Объективно: Общее состояние девочки средней тяжести. Правильного телосложения, хорошего питания. Масса тела 8100 г, длина - 65 см. Периферические лимфоузлы шейные I степени, костно-суставной патологии нет. Зубов 0/2. Большой родничок 1,0x 1,5 см, края плотные. На лице, за ушными раковинами гиперемия, мокнутие, корочки, на груди и спине мелкопапулезная сыпь. Дермографизм розовый. Зуд преимущественно ночной. В легких перкуторно легочный звук, аускультативно везикулярное дыхание. Область сердца не изменена. Границы относительной тупости: правая - парастеральная линия справа, левая на 1,0 см кнаружи от левой среднеключичной линии, верхняя - II межреберье. Язык «географический». Живот умеренно вздут. Печень выступает из-под правой реберной дуги на 2,5 см. Стул 3-4 раза в день непереваренный. Мочится свободно.

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-120 г/л, э- $3,5 \times 10^{12}$ /л, ц.п.-0,9, тромбоциты - 180×10^9 /л, лейкоциты- $8,0 \times 10^9$ /л, п-1%, с-29%, эозин.-10%, л-50%, м-10%, СОЭ - 10 мм/час.

БАК - общий белок - 70 г/л, альбумины - 58%, глобулины: а-12%, в-14%, г-10%, сахар - 4,0 ммоль/л, билирубин общий - 15,5 ммоль/л, билирубин непрямой - 15,5 ммоль/л, сулемовая проба - 1,3 ммоль/л, тимоловая проба - 2,0 ммоль/л.

ОАМ: кол-во 100 мл, реакция - кислая, св. желтая, прозрачность - полная, удел. вес. - 1018, лейкоциты- 2-3 в п/зр., плас.этител. - ед., соли - фосфаты

Иммунограмма: лейкоциты - $11,0 \times 10^9$ /л, лимфоциты 42%, $4,62 \times 10^9$ /л, Т-лимфоциты 53%, $2,448 \times 10^9$ /л, В-лимфоциты 23%, $1,062 \times 10^9$ /л, Т-хелперы 34%, Т-супрессоры 8%, нейтрофилы п/я 3%, с/я 42%, моноциты 1%, эозинофилы 12% , фагоцитарный показатель 0,61, фагоцитарный индекс 4,3, ЦИК 95 ЕД, иммуноглобулины А 0,8 г/л, М 2,18 г/л, G 4,04г/л.

Заключение: Иммунограмма нейтрофильного типа с лейкоцитозом, абсолютным лимфоцитозом, эозинофилией, с увеличением уровней IgM, ЦИК. Наряду с этим наблюдается снижение количества Тх, IgG, уменьшение количества Т-Л, Тс (%). Данная иммунограмма свидетельствует за островоспалительную реакцию с аутоиммунным и аллергическим компонентами.

Вопросы:

1. Поставить предварительный диагноз.
2. Патофизиология заболевания.
3. Тактика врача при проведении прививок.
4. Пищевые аллергены у детей 1-го года жизни.
5. Триггеры атопического дерматита.

Задача №4.

Мальчик 8 лет поступил в отделение с жалобами на рвоту, слабость.

Анамнез заболевания: Заболел сегодня днем, внезапно, когда после употребления салата с горошком, бутербродов, шоколада у ребенка появилась тошнота, многократная рвота.

Анамнез жизни: Ребенок от 1 беременности, протекавшей с токсикозом 1 половины, родился в на 39 неделе. Масса тела при рождении 3800 г, длина - 52 см. Период новорожденности протекал хорошо. На естественном вскармливании до 3 месяцев. Головку держит с 2-месяцев, ходит с 11 месяцев. Учится во 2 классе, успеваемость хорошая. Ребенок возбудим, очень подвижен. Мать ребенка страдает мочекаменной болезнью.

Объективно: Состояние ребенка тяжелое, вялый. Масса тела 34 кг, длина - 126 см. Кожные покровы бледные, суховаты. Запах ацетона изо рта. Рвота возникла 8 раз, с промежутком 20-30 минут. Подкожно-жировой слой развит умеренно, тургор тканей снижен. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 30 в минуту. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 120 в минуту. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии. Печень выступает из-под реберной дуги на 1 см, селезенка не увеличена. Стула не было, мочится редко.

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-123 г/л, э- $4,1 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты- $7,9 \times 10^9$ /л, с-44%, эозин.-1%, л-46%, м-5%, п/я - 4%, тромб. - 200×10^{12} /л, СОЭ - 18 мм/час.

БАК - общий белок - 72 г/л, глобулины: а-7%, б-12%, г-18, , билирубин общий - 17 мкмоль/л.

ОАМ: кол-во 100 мл, реакция - кислая, св. желтая, прозрачность - полная, удел. вес. - 1010, лейкоциты- 0-1 в п/зр., соли -оксалаты, ацетон +++

Вопросы:

1. Поставить предварительный диагноз.
2. Схема диспансеризации и реабилитации детей с нервно-артритическим диатезом.
3. Прогноз.
4. Оценить физическое развитие.
5. Первичная профилактика диатезов.

Задача №5.

Девочка 4-х месяцев поступила в отделение с жалобами на высыпания на коже, эпизодический зуд, потливость.

Анамнез заболевания и жизни: Ребенок от 2 беременности, протекавшей с токсикозом, угрозой прерывания. Роды в срок. Масса тела при рождении 3000 г, длина - 50 см. Находится на грудном вскармливании. С 1,5 месяцев мама ввела в питание яблочный и морковный соки. После дачи морковного сока появились гиперемия щек, высыпания на туловище.

Мама диету не соблюдает, злоупотребляет кофе, шоколадом. У отца крапивница.

Объективно: Состояние ребенка средней тяжести. Кожные покровы и слизистые бледные, стойкие опрелости в кожных складках с первого месяца

жизни, себорейные чешуйки на голове и над бровями, эритематозно-папулезные высыпания на щеках и туловище, язык «географический».

Лимфоузлы шейные I-II степени. Большой родничок 1,5x1,5 см, края податливы, облысение затылочка, потливость. Над легкими перкуторно легочный звук. Аускультативно везикулярное дыхание. Область сердца не изменена. Границы относительной тупости: правая - правая парастернальная линия, левая на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии, верхняя - II ребро. Сердечные тоны громкие, ритмичные. ЧСС 128 в минуту. Живот мягкий. Печень выступает из-под правого реберного края на 2 см, селезенка не увеличена. Стул ежедневно, полуоформленный, периодически разжиженный, слизь в небольшом количестве.

Данные лабораторных исследований:

ОАК: Нв-102 г/л, э-3,3x10¹²/л, ц.п.-0,8, лейкоциты- 4,3x10⁹/л, п-2%, с-26%, эозин.-8%, л-53%, м-11%, СОЭ - 12 мм/час.

БАК - общий белок – 60 г/л, альбумины – 61%, глобулины: а-12%, в-12%, г-10, Са – 2,4 ммоль/л, Р – 0,6 ммоль/л

ОАМ: кол-во 70 мл, реакция - кислая, св. желтая, прозрачность - полная, удел. вес. – 1012, лейкоциты- 1-2 в п/зр., плоский эпителий – ед., соли – фосфаты.

Вопросы:

1. Поставить предварительный диагноз.
2. Выделить ведущие клинические синдромы.
3. Принципы лечения.
4. Тактика в отношении прививок.
5. Местное лечение.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Современные тенденции в лечении аллергодерматозов у детей;
- Реабилитация детей с атопическим дерматитом.
- Современный подход к диспансерному наблюдению детей с диатезами.
- Лечебное питание детей с аномалиями конституции.

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа :	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

	http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html		
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.2** «Профилактика и лечение ЖДА у детей на участке».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Изучение данной темы является необходимым в связи с тем, что железодефицитные анемии встречаются достаточно часто в практической работе врача-педиатра. По данным ВОЗ железодефицитные состояния встречаются у каждого 5-6 человека планеты, чаще регистрируются в социально и экономически неблагополучных странах. Латентный дефицит железа встречается у каждого 2-го до трёх лет жизни. Манифестный дефицит железа отмечается у 24-74% детей в различных регионах мира. Знания этапов ферротерапии, расчёт доз препаратов, показания к назначению пероральных и парентеральных препаратов, правильное назначение диеты должны быть хорошо известны педиатру на любом участке практической работы.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать: Особенности анализа крови в различные возрастные периоды; современное представление о железодефицитной анемии, классификации; этиологию, патогенез, клинику и диагностику железодефицитной анемии; принципы лечения и диспансеризации железодефицитной анемии.

обучающийся должен уметь: интерпретировать показатели миелограммы и общего анализа крови с учетом возрастных особенностей; анализировать анамнез течения беременности у матери и анамнез ребенка; оценивать совокупность клинических данных;

интерпретировать показатели гемограммы, в т.ч. показатели гематологического анализатора (MCV, MCH, MCHC, RDW), показатели сывороточного железа, ОЖСС, ферритина, трансферрина и т.д.; провести дифференциальную диагностику; составить план обследования и лечения больных с ЖДА (расчет дозы железа при пероральном методе введения, этапность назначения).

обучающийся должен владеть: методами профилактики, диагностики и лечения ЖДА у детей.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Интерпретация показателей миелограммы.

Для оценки состояния кроветворной ткани существуют определенные методы: пункция плоских костей (грудины, подвздошных, задней поверхности тазовых костей, у новорожденных пяточной кости), но чаще всего стерильная пункция с последующим исследованием костного мозга – миелограммой. В пунктате костного мозга определяется: общее содержание

всех клеток – клеточность (ядерность или целлюлярность костного мозга) и затем – содержание клеток в каждом ростке кроветворения. Необходимо отметить, что показатели миелограммы здоровых детей, начиная с первых месяцев жизни, не имеет существенных возрастных отличий (в возрасте 3-6 и 7-14 лет показатели миелограммы отличаются только по содержанию лимфоцитов – второй перекрест). Одной из главных возрастных особенностей миелограммы ребенка является более высокое, по сравнению со взрослыми, содержание лимфоцитов, что объясняется повышенным их количеством в крови детей до 5-6 летнего возраста (до второго перекреста).

Некоторые нормальные показатели миелограммы детей:

- бласты – 0-5%;
- всего клеток нейтрофильного ряда (промиелоциты, миелоциты, метамиелоциты, палочкоядерные и сегментоядерные) – 36-66%;
- всего клеток эозинофильного ряда (миелоциты эозинофильные, метамиелоциты эозинофильные, эозинофилы палочкоядерные и эозинофилы) – 0,5-12,6%;
- всего клеток базофильного ряда (миелоциты базофильные и базофилы) – 0-1,8%;
- лимфоциты – 11,8-33,4%;
- моноциты – 0-7,8%;
- плазматические клетки – 0-2,4%;
- всего клеток эритроидного ряда (эритробласты, нормоциты базофильные, нормоциты полихроматофильные, нормоциты оксифильные) – 10-26%;
- всего ядерных миелокариоцитов – 60-400х10⁹;
- мегакариоциты – 40-200х10⁹;
- лейко-эритробластическое соотношение – 3-4/1;
- костномозговой индекс созревания нейтрофилов: отношение молодых гранулоцитарных элементов к зрелым нейтрофилам – 0,6-0,8;
- индекс созревания эритробластов: отношение числа гемоглобинезированных форм эритрокариоцитов (полихроматофильные + оксифильные нормоциты) к общему числу клеток эритроидного ряда – 0,8-0,9.

Особенности анализа крови в различные возрастные периоды

Созрев в костном мозге, клетки крови проникают в кровоток через стенки ретикулоэндотелиального синуса – миграционные поры, обладающие эластичной мембраной.

Гемограмма доношенных детей.

Красная кровь:

- сразу после рождения у ребенка отмечается повышенное содержание гемоглобина (180-240 г/л) и эритроцитов (5-7х10¹²/л);
- через несколько часов после рождения гемоглобин увеличивается за счет гемоконцентрации и плацентарной гемотрансфузии;
- со второго дня жизни уровень гемоглобина и эритроцитов постепенно снижается и к 9-15 дню в среднем составляет 188 г/л (гемоглобина) и 5,4х10¹² (эритроцитов);

- затем в течение всего периода новорожденности уровень гемоглобина и число эритроцитов постепенно снижается. К концу первого месяца жизни количество эритроцитов становится равным в среднем $4,7 \times 10^{12}/л$, а уровень гемоглобина 150 г/л, основную фракцию гемоглобина представляет Hb F – 70-80%;
- в периоде новорожденности отмечается выраженный анизоцитоз эритроцитов – макроцитоз – диаметр эритроцитов варьирует от 3,25 до 10,25 мкм, полихромазия. Средние показатели составляют 8-8,2 мкм. Средний объем и толщина эритроцитов больше, чем у взрослых – $100-106 \text{ мкм}^3$ и 2,2-2,3 мкм соответственно;
- кровь новорожденных детей характеризуется высоким содержанием ретикулоцитов – от 10 до 50%, могут встречаться молодые формы – Нормоциты. К концу первой недели количество ретикулоцитов уменьшается до 7-10%. Цветовой показатель в периоде новорожденности составляет 1-1,1;
- гематокрит 64-59.

Белая кровь:

- число лейкоцитов в первые часы после рождения колеблется от 10 до $20 \times 10^9/л$
- в течение 1-2 дня число лейкоцитов несколько увеличивается и достигает уровня $30 \times 10^9/л$
- к концу первой недели лейкоциты составляют $10-11 \times 10^9/л$
- к концу периода новорожденности лейкоциты составляют в среднем $12 \times 10^9/л$.

Лейкоцитарная формула:

- При рождении преобладают нейтрофилы 60-70% (ребенок «повторяет» кровь матери), наблюдается сдвиг влево до миелоцитов, иногда промиелоцитов.
- К 5-7 дню происходит первый перекрест кривой нейтрофильных гранулоцитов и лимфоцитов, и количество их становится равным и составляет 43-45%. Агранулоциты – не ядродержащие клетки к ним относятся моноциты и лимфоциты, все остальные клетки нейтрофильного ряда – гранулоциты (ядродержащие).
- В дальнейшем на протяжении периода новорожденности количество лимфоцитов $60-+10\%$, нейтрофильных гранулоцитов $30-+10\%$.
- После рождения количество моноцитов колеблется до 10%.
- К концу периода новорожденности сдвиг формулы влево купируется, в гемограмме остаются в основном сегментоядерные нейтрофилы и небольшой процент палочкоядерных.
- У новорожденных в периферической крови нередко обнаруживаются плазматические клетки являющиеся производными В-лимфоцитов.
- У новорожденных СОЭ составляет 2-3 мм/ч.

Тромбоциты:

Значительно колеблется число тромбоцитов в первые часы жизни ребенка – от $140 \times 10^9/л$ до $450 \times 10^9/л$, отмечается выраженный анизоцитоз тромбоцитов

с наличием гигантских форм. К концу периода новорожденности эти явления исчезают.

Гемограмма недоношенных детей

- У недоношенных детей показатели красной крови существенно не отличаются от таковой у доношенных, хотя может отмечаться некоторое снижение параметров гемоглобина и эритроцитов. Среди фракций гемоглобина регистрируется увеличение мет-гемоглобина. Характерный признак красной крови у недоношенных детей – увеличение молодых эритроидных элементов: ретикулоцитов, нормоцитов и даже появление эритробластов. Наблюдается более выраженный, чем у доношенных, анизоцитоз, полихромазия. Количество лейкоцитов находится в широких пределах однако лейкоцитоз, нейтрофилез менее выраженный чем у доношенных. В лейкоцитарной формуле характерен выраженный сдвиг влево до промиелоцитов, а иногда до миелобластов (исчезают на второй неделе жизни), а так же относительно большое количество лимфоцитов, причем этот признак тем более выражен, чем больше степень недоношенности.
- Первый перекрест в лейкоцитарной формуле возникает на 3-4 сутки и число тромбоцитов не отличается от доношенных детей, или несколько ниже.

Показатели крови детей первого года жизни

Красная кровь:

- Снижение количества гемоглобина и эритроцитов, начавшееся в периоде новорожденности, продолжается у детей первых трех месяцев жизни, достигая в возрасте 3 месяцев физиологического минимума, - «физиологическая анемия». Эритроциты при этом могут снижаться до $3,0 \times 10^{12}/л$, гемоглобин до 90 г/л, ретикулоциты – до 1-2%. В основе физиологической анемии лежит функциональная физиологическая незрелость эритроидного ростка костного мозга (недостаток эритропоэтина, слаборазвитые рецепторы клеток – предшественниц к эритропоэтинам, интенсивный распад эритроцитов, содержащих фетальный гемиоглобин). Гематокрит 42 ± 7 .
- К 5-6 месяцам жизни и далее во втором полугодии количество эритроцитов повышается до $4,0-4,5 \times 10^{12}/л$, содержание гемоглобина до 110-120-140 г/л, ретикулоцитов – до 5-10 %. Однако у части детей в связи с интенсивным ростом ребенка и недостаточным экзогенным обеспечением его железом, обусловленным особенностями вскармливания, может развиваться железодефицитная анемия.
- У детей первого года жизни уже нет выраженного анизоцитоза эритроцитов, преобладают макроциты.

Белая кровь:

- Количество лейкоцитов у детей первого года жизни колеблется в широких пределах, оно несколько выше, чем в более старшем возрасте, и составляет $10-12 \times 10^9/л$.

Лейкоцитарная формула:

- С 4-6 месяцев в лейкоцитарной формуле преобладают лимфоциты 60-65%, нейтрофильные гранулоциты составляют 25-30%. среди нейтрофильных гранулоцитов основную часть составляют сегментоядерные формы, промиелоциты и миелоциты в периферической крови здоровых детей не встречаются. Эозинофильные гранулоциты и моноциты в количественном отношении значительных изменений не претерпевают. СОЭ 6-8 мм/ч.

Тромбоциты:

- Количество тромбоцитов в периферической крови стабильно и составляет в среднем $180-350 \times 10^9/\text{л}$; анизоцитоз, имевшийся в периоде новорожденности, уже не отмечается.

Гемограмма недоношенных детей первого года жизни

Показатели красной крови несколько ниже, чем у доношенных. Показатели белой крови и количество тромбоцитов существенно не отличаются.

Показатели крови детей старше года

Красная кровь:

- К концу первого года жизни количество эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов становится относительно постоянным и состав периферической крови постепенно приобретает черты взрослых людей.
- В возрасте после года эритроциты составляют $4,0-5,0 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин 120-160 г/л, ретикулоциты 5-15%. Анемия диагностируется по критериям ВОЗ у детей от 1 месяца до 5 лет, если Hb менее 110 г/л, у детей старше 5 лет - Hb менее 120 г/л, у подростков - девочек, при Hb менее 120 г/л, у подростков - мальчиков при Hb менее 130 г/л. Продолжительность жизни эритроцита 80-120 дней. Гематокрит в 2-4 года - 36; 5-10 лет - 37; 11-14 лет - 38-39.
- Оптимальный уровень суточной продукции и гемолиза эритроцитов устанавливается к 5-6 годам; диаметр эритроцитов становится таким же, как у взрослых уже в 3-4 года, до этого возраста в крови преобладают макроциты (при ЖДА – состояниях преобладают микроциты). Цветной показатель находится в пределах 0,85 – 1,05.

Белая кровь:

- После года количество лейкоцитов в крови детей составляет приблизительно, как и у взрослых, $4-9 \times 10^9/\text{л}$.
- Продолжительность жизни лейкоцита – 1-3 недели (в среднем 2 недели)

Лейкоцитарная формула:

- Происходит качественное изменение состава белой крови.
- До 4-5 лет в лейкоцитарной формуле отмечается преобладание лимфоцитов над нейтрофильными гранулоцитами, в 5-6 лет отмечается равное их количество (второй перекрест), с последующим преобладанием нейтрофилов. Однако окончательное содержание нейтрофилов 60-65% ($60 \pm 10\%$) и лимфоцитов 25-30% ($30 \pm 10\%$) устанавливается в препубертатном и препубертатном возрасте.

Тромбоциты:

- Количество находится в пределах 150-400x10⁹/л. Продолжительность жизни тромбоцита -8-11 дней. Тромбоцитопения регистрируется при снижении количества тромбоцитов менее 150x10⁹/л (Россия), в других странах менее 100x10⁹/л.

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ (ЖС) У ДЕТЕЙ

Анемии – патологические состояния, сопровождающиеся снижением уровня гемоглобина (Hb) и количества эритроцитов (RBC) в единице объема крови. Анемия диагностируется по критериям ВОЗ у детей до 5 лет при Hb менее 110 г/л, у детей старше 5 лет – менее 120 г/л, у подростков девочек - менее 120 г/л, у подростков мальчиков - менее 130 г/л.

Железодефицитная анемия (ЖДА) – полиэтиологическое заболевание, сопровождающееся снижением уровня гемоглобина и эритроцитов в единице объема крови, сывороточного железа, ферритина с повышением ОЖСС, вследствие дефицита железа в организме, в результате нарушения его поступления, усвоения или патологических потерь.

Эпидемиология. Анемии широко распространены в детской популяции, причем по данным различных источников, от 70 до 90% всех анемий приходится на ЖДА. По данным ВОЗ, более 2 млрд. человек на планете имеют дефицит железа (ДЖ) и 3,6 млрд. – имеют латентный дефицит железа. Во всех странах ДЖ значительно чаще встречается у детей: его частота среди всей популяции детей от 0 до 5 лет колеблется от 12 до 20,1% в развитых странах и 39-51% - в развивающихся. Частота ЖДА у школьников пубертатного возраста колеблется от 3,2 до 41,2%. По мнению экспертов ВОЗ, если распространенность ЖДА превышает 40%, проблема перестает быть медицинской и требует принятия решения на государственном уровне.

Этиология.

Аntenатальные причины: 1. Нарушение маточно-плацентарного кровообращения, плацентарная недостаточность (токсикозы, угроза прерывания и перенашивание беременности, гипоксический синдром, острые или обострение соматических и инфекционных заболеваний); 2. Фетоматеринские и фетоплацентарные кровотечения; 3. Синдром фетальной трансфузии при многоплодной беременности; 4. Внутриутробная мелена; 5. Недоношенность, многоплодие; 6. Глубокий и длительный дефицит железа в организме беременной.

Интранатальные причины: 1. Фетоплацентарная трансфузия; 2. Преждевременная или поздняя перевязка пуповины; 3. Интранатальные кровотечения из-за травматических акушерских пособий или аномалий развития плаценты и сосудов пуповины.

Постнатальные причины:

1. Алиментарный дефицит железа: недостаточное поступление железа с пищей (раннее искусственное вскармливание, использование неадаптированных молочных смесей, позднее введение прикормов, злоупотребление коровьим или козьим молоком, мучной, молочной или

молочно-вегетарианской пищей, а также несбалансированная диета, лишенная достаточного содержания мясных продуктов);

2. Повышенные потребности в железе у детей с ускоренными темпами роста (недоношенные, дети с большой массой тела при рождении, первых двух лет жизни, пре- и пубертатного возраста);

3. Повышенные потери железа как следствие хронических кровопотерь (носовые, метроррагии, почечные и т.д.). У детей раннего возраста отмечается повышенная чувствительность к белкам коровьего молока с последующим диапедезным кровотечением из кишечника;

4. Нарушение кишечного всасывания, снижение абсорбции (наследственные и приобретенные синдромы мальабсорбции, хронические заболевания кишечника, дисбиоз, целиакия, глистные инвазии);

5. Инфекционно–воспалительные состояния: сопровождаются торможением включения железа в гем, снижением выработки транспортного белка трансферрина, повышением утилизации железа в систему цитохромов и макрофагов, депрессией эритроидного ростка костного мозга (вирусемия, токсемия, бактериемия), что приводит к перераспределению железа и вскрывает имеющийся латентный дефицит железа.

6. Нарушение обмена железа на фоне эндокринной патологии и гормональных изменений (пре - и пубертатный гормональный дисбаланс, гипотиреоз, дисфункция яичников).

Патогенез. Основным патогенетическим фактором является дефицит железа в организме (сидеропения) с последующим нарушением синтеза гемоглобина (Hb), уменьшением его содержания в эритроците (MCH) с гипохромией эритроцитов, снижением цветового показателя. Нарушение образования гемоглобина приводит к уменьшению среднего объема эритроцитов (MCV) - микроцитозу. При ЖДА отмечается вариабельность размеров эритроцитов – от микро- до нормо- и макроцитов, т.е. выражен анизоцитоз (RDW). В костном мозге выявляется эритроидная гиперплазия с преобладанием полихроматофильных или оксифильных нормобластов. Истощение запасов железа способствует расстройству окислительно-восстановительных реакций в тканях, что проявляется поражением кожи, слизистых оболочек, дистрофией ЖКТ, угнетением действия многих железосодержащих ферментов.

Метаболизм железа. Железо, содержащееся в организме человека, принято делить на гемовое, включающее в свою структуру гем, находящееся в связи с протопорфиринами, и негемовое, связанное с белками и другими органическими веществами.

Распределение железа в организме:

1. 70% общего количества железа в организме – гемовое, входит в состав гемопротеинов - гемоглобин, миоглобин, цитохромы, пероксидазы, каталазы.
2. Группа негемовых ферментов – ксантиноксидаза, НАД Н-дегидрогеназа, аконитаза. Эти железосодержащие ферменты локализуются в основном в митохондриях, играют важную роль в процессе окислительного

фосфорилирования, транспорте электронов, их синтез зависит от обеспечения тканей железом.

3. Транспортная форма железа: трансферрин - переносящий 3-х валентное железо к эритроцитам костного мозга или в места депонирования, основное место синтеза трансферрина – клетки печени; лактоферрин – железосодержащий белок женского молока, способствует высокой степени абсорбции. Всасываемость железа из материнского молока составляет 50% (благодаря лактоферрину), из коровьего – только 10%.

4. Депонированное железо может находиться в двух формах – ферритин (70%) и гемосидерин (30%).

Формирование запасов железа у новорожденного происходит в последний триместр беременности. Запасы железа при рождении составляют в среднем 250-300 мг.

Ежедневная физиологическая потребность детского организма в алиментарном железе 0,5-1,2 мг/сут (всасывается только 10% железа), у взрослого – 1,5-2 мг/сут.

Метаболизм железа у здорового ребенка представляет собой замкнутую систему. Ежедневно ребенок теряет с биологическими жидкостями и слущенным эпителием ЖКТ около 1 мг железа, ровно столько всасывается в ЖКТ из продуктов питания.

Содержание железа в продуктах животного происхождения

Продукт	Содержание железа, мг на 100 г продукта
Печень говяжья	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

Содержание железа в продуктах растительного происхождения

Продукт	Содержание железа, мг на 100 г продукта
Морская капуста	16
Шиповник свежий	1,3
Гречка ядрица	6,7
Геркулес	3,6
Толокно	3

Пшено крупа 2,7
Кукуруза крупа 2,7
Орехи 2,3–5
Хлеб бородинский 3,9
Хлеб формовой 3,9
Хлеб рижский 3,1
Батон нарезной (мука высшего сорта, мука 1-го сорта) 1,2
Чечевица: зерно 1,2–2 проростки 6,9–7
Соя зерно 11,8
Горох зерно 9,7
Шпинат 6,8
Щавель 3,5
Петрушка зелень 1,9
Укроп 1,6
Капуста цветная 1,4
Капуста брюссельская 1,3
Свекла 1,4
Курага 3,2
Инжир свежий 3,2
Чернослив 3
Хурма 2,5
Груша свежая 2,3
Яблоко свежее 2,2
Алыча 1,9
Облепиха 1,4
Смородина черная 1,3
Земляника 1,2
Малина 1,2
Гранаты 1,2

Коровье и козье молоко в питании детей первого года жизни

Концентрация железа в коровьем молоке составляет 0,3 мг/л, а его биодоступность – около 10%. Исследования показали, что использование неадаптированных продуктов (коровьего молока и кефира) в питании детей раннего возраста приводит к возникновению микродиapedезных желудочно-кишечных кровотечений, что является фактором риска развития ЖДС у детей первого года жизни, находящихся на таком вскармливании. Кроме того, широкое использование цельного коровьего молока в питании детей первого года жизни может приводить к развитию метаболических нарушений, пищевой аллергии и избыточной массы тела.

По данным зарубежных исследователей, цельное коровье молоко можно вводить в рацион питания детей старше 12 мес. Согласно современным рекомендациям отечественных и зарубежных нутрициологов цельное коровье молоко в питании детей грудного возраста можно использовать только для приготовления каш. Оптимальным сроком введения неадаптированных молочных продуктов, в первую очередь коровьего молока, в рацион питания детей раннего возраста, является 12 мес.

Козье молоко, применяемое в питании детей с непереносимостью белков коровьего молока, имеет более высокую биодоступность, в нем содержится больше железа (100 мкг в 100 мл), чем в коровьем молоке (67 мкг в 100 мл), но в 5 раз меньше фолиевой кислоты. Длительное применение козьего молока может стать причиной ЖДА и фолиеводефицитной (мегалобластной) анемии. С учетом низкого содержания витаминов E, C, B12, фолиевой кислоты и недостаточного содержания железа в состав смесей, приготовленных на основе козьего молока, включены эти важные нутриенты.

Всасывание железа. Главная роль в гомеостазе железа принадлежит энтероцитам, находящимся в эпителиальном слое дуоденального эпителия. Всасывание железа осуществляется по градиенту всасывания, т.е. когда количество железа в организме падает ниже критического уровня, энтероцит увеличивает его абсорбцию, пока не произойдет насыщения, после чего происходит восстановление внутреннего эпителия и абсорбция железа снижается.

Процессы всасывания железа до конца не изучены. Существует мнение, что железо, поступившее с пищей, находится в окисленной форме Fe^{3+} . Оно захватывается апикальной поверхностью энтероцита и при помощи дуоденального цитохрома В восстанавливается в Fe^{2+} и движется к базолатеральной поверхности энтероцита с помощью дивалентного (дуоденального) металлоторанспортера (DMT1), далее транспортируется ферропортином через мембрану в плазму. В транспорте железа через мембрану принимает участие, кроме ферропортина, также и гефестин, который окисляет Fe^{2+} в Fe^{3+} , поскольку ферропортин может взаимодействовать лишь с Fe^{2+} , а трансферрин связывает лишь Fe^{3+} и доставляет его к тканям, органам и костному мозгу.

Следующий механизм всасывания железа: альтернативный железотранспортный (интегрин-мобилферриновый) путь - характерен только для трехвалентного железа. Fe^{3+} связывается с муцином, который передает его на интегрин с последующим переходом в энтероцит и взаимодействует с мобилферрином.

Таким образом, пищевое железо, всасываемое в кишечнике, строго контролируется и регулируется целым каскадом белков, к которым относятся: ферропортин, дивалентный (дуоденальный) металлоторанспортер (DMT1), дуоденальный цитохром В (DcytB), гефестин, железозответственные элементы (IRE), железорегуляторный протеин (IRP), регуляторный пептид-гепсидин.

Железо лучше всасывается из мясных продуктов, содержащих гемовое железо, и значительно хуже из растительных, содержащих негемовое железо. Нутриенты, усиливающие всасывание железа: аскорбиновая, янтарная, пировиноградная кислоты, фруктоза, сорбит, алкоголь; тормозящие всасывание: кальций, оксалаты, фосфаты, фитаты, танин.

Клинические проявления ЖДА

Сидеропенический синдромокомплекс (обусловлен снижением активности железосодержащих ферментов)	Анемический синдромокомплекс (обусловлен развитием гипоксии)
<p>Эпителиальный синдром – трофические нарушения кожи, ногтей, волос, слизистых оболочек полости рта и ЖКТ (сухость кожи, ломкость ногтей, койлонихии, атрофия слизистой носа, желудка, пищевода, глоссит, гингивит, стоматит).</p> <p>Извращение вкуса (пристрастие больного к глине, мелу, сырому мясу, тесту, пельменям и т.д.) и обоняния (пристрастие больного к резким запахам лака, краски, ацетона, выхлопных газов автомобиля и т.д.).</p> <p>Мышечная гипотония - ночное и дневное недержание мочи, императивные позывы при кашле, смехе (дефицит альфа-глицерофосфатоксидазы).</p> <p>Мышечные боли в икроножных мышцах вследствие дефицита миоглобина.</p> <p>Астеновегетативный синдром – снижение когнитивных функций, замедление темпов выработки условных рефлексов, снижение концентрации внимания, ухудшение памяти, задержка интеллектуального развития, негативизм, эмоциональная неустойчивость, утомляемость, головные боли (дефицит моноаминоксидазы).</p> <p>Синдром вторичного иммунодефицита – частые ОРИ и кишечные инфекции (снижение содержания Т-лимфоцитов, неспецифических факторов защиты, секреторных иммуноглобулинов).</p>	<p>Бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек;</p> <p>Сердечно-сосудистые нарушения (головокружение, шум в ушах, мелькание мушек перед глазами, приглушенность тонов, систолический шум на верхушке, одышка, обмороки, тахикардия).</p>

Классификация ЖДА. По степени тяжести: легкая: $90 > Hb < 110$ г/л; средней тяжести $70 > Hb < 89$ г/л; тяжелая - Hb менее 70 г/л.
 По стадиям железодефицитного состояния: прелатентный дефицит железа; латентный дефицит железа; манифестный дефицит - ЖДА.

Прелатентный дефицит железа характеризуется истощением его тканевых запасов. Уровень транспортного фонда железа и гемоглобин в пределах нормы. Клинические проявления отсутствуют.

Латентный дефицит железа характеризуется его дефицитом и уменьшением транспортного его фонда, без снижения гемоглобина и развития анемии. Характерно наличие сидеропенического синдромакомплекса.

Манифестный дефицит железа (**ЖДА**) – проявляется присутствием анемического и сидеропенического синдромакомплексов.

Анамнез, клиника. При сборе анамнеза у детей с ЖДА необходимо выявить причины ее развития (см. «этиология»). Клиническая картина зависит от степени и стадии дефицита железа.

Исследования. Анализы, подтверждающие наличие ЖДА: общий анализ крови, выполненный «ручным» методом с определением уровня цветового показателя, количества ретикулоцитов и морфологией эритроцитов; показатели гематологического анализатора: среднее содержание гемоглобина в эритроците (МСН), средняя концентрация гемоглобина в эритроците (МСНС), средний объем эритроцитов (МСV), показатель анизоцитоза (RDW); биохимическое исследование крови: сывороточное железо (СЖ); сывороточный ферритин (СФ); общая железосвязывающая способность сыворотки (ОЖСС); латентная железосвязывающая способность сыворотки (ЛЖСС); коэффициент насыщения трансферрина (КНТ).

Исследования, уточняющие причины ЖДА: биохимическое исследование крови: фракции билирубина, АсАт, АлАт, ЛДГ (как показатели цитолиза), ЩФ, мочевины, креатинин; протеинограмма; копрограмма, кал на я/глист, реакция Грегерсена; ОАМ; УЗИ органов брюшной полости; эндоскопическое исследование (по показаниям); пункция костного мозга (по показаниям); консультации узких специалистов (по показаниям).

Диагноз ЖДА основывается на основании клинических проявлений заболевания и результатов лабораторных исследований.

Лабораторные исследования

Дифференциальный диагноз ЖДА проводится с: дефицитными анемиями (витамин В12- и фолиеводефицитными); наследственными (врожденными) гемолитическими анемиями (талассемия, наследственный микросфероцитоз); апластическими анемиями; сидеробластными (сидероахрестическими) анемиями.

Лабораторные критерии железодефицитной анемии

Показатель	Норма	Латентный дефицит железа	ЖДА
Гемоглобин (г/л):	не ниже 110	не ниже 110	<110
1 мес. – 5 лет	не ниже 115- 120	не ниже 115- 120	<120
6-14 лет	не ниже 130	не ниже 130	<130
Пубертатный возраст:	не ниже 120	не ниже 120	<120

Мальчики Девочки			
ЦП	0,85 – 1,05	0,85 – 1,05	<0,85
MCV (фл)	80 – 94	80 – 94	< 80
MCH (пг)	27 - 31	27 - 31	< 27
MCHC (г/л)	32 -36	32 -36	< 32
RDV (%)	не более 14,5	>14,5	>14,5
Железо сыворотки (мкмоль/л)	10,6-33,6	<10,6	<10,6
ОЖСС (мкмоль/л)	40,6-62,5	> 63	> 63
ЛЖСС (мкмоль/л)	не менее 47	> 47	> 47
Насыщение трансферрина железом (%)	не менее 17	~ 17	< 17
Ферритин сыворотки (мкг/л)	30-36	< 30	< 30

Лечение.

Основные принципы лечения ЖДА в нашей стране были сформулированы Л.И. Идельсоном еще в 1981 г:

- возместить ДЖ без лекарственных препаратов, содержащих железо, не возможно;
- терапия ЖДС должна проводиться преимущественно препаратами железа для перорального приема;
- терапия ЖДА не должна прекращаться после нормализации концентрации Нб;
- гемотрансфузии при ЖДА должны проводиться только строго по жизненным показаниям.

Задачи 1-го этапа лечения: устранение причин, лежащих в основе ЖДА; коррекция изменений, развившихся при дефиците железа; нормализация гемоглобина и начало формирования депо железа; **задачи 2-го этапа** – окончательное формирование депо железа.

Схема лечения. Обязательные мероприятия: назначение препаратов железа.

Вспомогательное лечение: режим, диета, витаминотерапия в сочетании с микроэлементами.

При лечении ЖДА необходимо иметь в виду, что возместить дефицит железа без лекарственных железосодержащих препаратов невозможно. Терапия ЖДА должна проводиться преимущественно препаратами железа для перорального применения.

Дифференциальный диагноз некоторых анемий

Показатели	Железодефицитная анемия	B12 и фолиеводефицитные анемии	Талассемия
Эритроциты	Снижены	Снижены	Снижены
Снижение показателя соответствует степени тяжести			
Гемоглобин	Снижен	Снижен	Снижен
Снижение показателя соответствует степени тяжести			
Цветовой показатель	Снижен	Повышен	Снижен
Ретикулоциты	Норма	Снижены	Повышены
Морфология эритроцитов	Анизоцитоз, пойкилоцитоз, микроцитоз, гипохромия эритроцитов	Анизоцитоз, макроцитоз, базофильная зернистость эритроцитов, тельца Жоли, кольца Кебота	Мишеневидные эритроциты, анизоцитоз, микроциты, базофильная пунктация эритроцитов, тельца Жоли, полихромазия
Тромбоциты	Норма	Снижены	Норма
Лейкоциты	Норма	Снижены	Норма
Лейкоцитарная формула		Соответствует возрасту ребенка, возможен лейкоцитоз со сдвигом до нейтрофилов, миелоцитов, как показатель гуморальной активности процесса	
Сывороточное железо	Снижено	Норма	Повышено
ОЖСС	Повышено	Норма	Норма или снижено
Сывороточный ферритин	Снижен	Норма	Повышен
Уровень билирубина и его фракций	Норма	Норма или повышен за счет непрямой фракции	Повышен за счет непрямой фракции
Анемический синдром	Присутствует	Присутствует	Присутствует
Желтушный синдром	Отсутствует	Отсутствует	Присутствует
Спленомегалия	Нет	Нет	Есть

**Препараты, применяемые для лечения ЖДА и содержание в них
элементарного железа**

Препараты (Fe (II)) (пероральные формы)	Форма выпуска	Содержание элементарного железа
Актиферрин	Капсулы	34,5 мг в капсуле
	Капли	9,48 мг в 1 мл
	Сироп	34 мг в 1 мл
Ферроплекс	Драже	10 мг в 1 драже
Тардиферон	Таблетки	80 мг в 1 таблетке
Сорбифер Дурулес	Таблетки	100 мг в 1 таблетке
Тотема	Раствор для приема внутри	5 мг в 1 мл
Фенюльс	Капсулы	45 мг в 1 капсуле
Препараты (Fe (III))		
Феррум Лек	Сироп	10 мг в 1 мл
	Жевательные таблетки	100 мг в 1 таблетке
	Раствор для в/м введения	50 мг в 1 мл
Мальтофер	Сироп	10 мг в 1 мл
	Жевательные таблетки	100 мг в 1 таблетке
	Раствор для приема внутри	50 мг в 1 мл
Мальтофер Фол	Жевательные таблетки	100 мг в 1 таблетке
Венофер	Раствор для в/в введения	100 мг в 1 мл

**Возрастные терапевтические дозы пероральных препаратов
железа для лечения ЖДА у детей (ВОЗ, 1989)**

Возраст ребенка	Суточная доза элементарного железа
Солевые препараты железа	
Дети до 3 лет	3 мг/кг
Дети старше 3 лет	45 -60 мг
Подростки	До 120 мг
Препараты железа на основе ГПК трехвалентного железа	
Любой возраст	5 мг/кг

Методика назначения пероральных препаратов железа в зависимости от формы активного железа в препарате:

- солевые железосодержащие препараты рекомендуется принимать строго за 30 минут до еды. При патологии желудочно-кишечного тракта необходимо начинать с дозы, равной 1/4-1/2 от расчетной терапевтической с последующим постепенным достижением полной дозы в течение 7-14 дней;

- препараты Fe (III) – гидроксид полимальтозного комплекса не требуют использования методики постепенного наращивания дозы и соблюдения режима назначения в зависимости от приема пищи. Препараты этой группы назначают сразу в терапевтической дозе, во время или после еды.
- Проблемы применения ионных солевых препаратов железа: возможность передозировки и даже отравлений вследствие неконтролируемого организмом всасывания; нежелательное взаимодействие с другими лекарственными препаратами и пищей; выраженный металлический привкус во рту; окрашивание эмали зубов и десен, диспепсией в виде тошноты, рвоты, запора, диареи из-за раздражающего действия медикаментов на слизистую оболочку желудка и кишечника; аллергодерматозами.

Острое отравление солями железа при их передозировке проявляется в первые 6-8 часов эпигастральными болями, тошнотой, рвотой кровью, диареей, меленой за счет геморрагического некроза слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта, а также сосудистым коллапсом. В течение 12-24 часов развивается метаболический ацидоз, судороги, шок, кома. Через 2-4 дня появляются почечные и печеночные некрозы. Отравление солями железа – исключительно тяжелое состояние с высокой летальностью. Неотложная помощь заключается в промывании желудка, внутримышечном введении десферала по 1-2 г через каждые 3-12 часов до ликвидации интоксикации, но не более 6 г в сутки. Необходимо осуществлять борьбу с коллапсом, шоком, ацидозом.

Свойства и преимущества препаратов железа на основе гидроксид-полимальтозного комплекса (ГПК) трехвалентного железа: высокая эффективность; высокая безопасность, отсутствие риска передозировки, интоксикации и отравлений; отсутствие потемнения десен и зубов; приятный вкус; отличная переносимость, определяющая высокую комплаентность; отсутствие взаимодействия с другими лекарственными средствами и продуктами питания; наличие антиоксидантных свойств.

В соответствии с имеющимися в нашей стране рекомендациями в лечении ЛДЖ все препараты железа используют в половинной терапевтической дозе в течение 2 мес.

Продолжительность лечения ЖДА составляет:

- при анемии легкой степени – 3 мес.;
- при анемии средней степени – 4,5 мес.;
- при анемии тяжелой степени – 6 мес.

Критерием излечения ЖДА является преодоление тканевой сидеропении и нормализация уровня ферритина сыворотки крови. Сывороточный ферритин является единственным международно принятым маркером запасов железа.

Дети с тяжелой ЖДА, особенно раннего возраста, нуждаются в стационарном лечении. Лечение начинают с парентеральных с парентеральных ферропрепаратов (1 этап), а затем переходят на

ферропрепараты для приема внутрь (2 этап). Возможно проведение и всего курса ферротерапии с помощью лекарственных средств для приема внутрь.

Парентеральный путь введения препаратов железа должен использоваться по строгим показаниям.

Парентеральные препараты железа в лечении ЖДА показаны:

1. при тяжелой форме ЖДА;
2. при непереносимости пероральных препаратов железа;
3. при резистентности к лечению пероральными ферропрепаратами в течение 3-х недель и более;
4. при наличии язвенной болезни или операций на ЖКТ, даже в анамнезе;
5. при анемии, ассоциированной с хроническими болезнями кишечника (неспецифический язвенный колит, хронический энтероколит, болезнь Крона);
6. при хронической болезни почек в лечении и профилактике анемии в преддиализный и диализный периоды;
7. при проведении аутодонорства перед операцией;
8. при необходимости быстрого насыщения организма железом.

Расчет курсовой дозы элементарного железа производят по формулам:

1. Общий дефицит железа (мг) = $0,24 \times \text{МТ (кг)} \times (\text{Нб норма (г/л)} - \text{Нб больного (г/л)}) + \text{Депозит железа (мг)}$, где **МТ** – масса тела, **0,24** – коэффициент, **депозит железа** у пациента менее 35 кг – 15 мг/кг, целевой **Нб** 130 г/л, более 35 кг – 500 мг, целевой **Нб** 150 г/л.

Зная общий дефицит железа в организме (мг) и количество железа в 1 ампуле препарата можно рассчитать необходимое количество ампул на курс лечения по формуле: **количество ампул для введения = общий дефицит железа / кол-во железа в 1 ампуле (мг)**.

Детям до 3-х лет парентерально не следует вводить более 100 мг железа одномоментно, препараты вводят глубоко внутримышечно, инъекции болезненны (препарат можно смешать с 0,5% раствором новокаина). Парентеральное введение железа новорожденным повышает риск сепсиса. При анемии на фоне острой инфекции введение железа в остром периоде нецелесообразно; при сохранении низких показателей гемоглобина препараты следует вводить, начиная с 3-4 недели болезни.

Пример: возраст ребенка – 5 лет, вес – 20 кг, уровень гемоглобина – 69 г/л.

Проводим расчет общего дефицита железа по формуле:

Общий дефицит железа = $0,24 \times 20 \times (130-69) + 15 \times 20 = 592,8$ мг, т.е. примерно 600 мг.

Суточные дозы железа для парентерального введения у детей: у детей до 1 года – 25 мг, от 1 года до 3 лет – 25-50 мг, старше 3 лет – 50-100 мг.

Препарат Феррум Лек для внутримышечного введения содержит 50 мг элементарного железа в 1 мл, следовательно курс лечения составляет: $600 \text{ мг} : 50 \text{ мг} = 11$ мл, т.е. по 1 мл внутримышечно в течение 11 дней.

2. Курсовая доза железа в мг = $\text{МТ} \times (78-0,35 \times \text{Нб})$, где **МТ** - масса тела (кг); **Нб** – гемоглобин ребенка (г/л).

3. **Курсовая доза железа в мг** (формула Лавкович) = $\frac{2}{3} \text{МТ} \times (100 - \text{Нб} \times 0,6)$, где **МТ** - масса тела (кг), **Нб** – гемоглобин ребенка (г/л), **0,6**- коэффициент. Курсовое количество инъекций определяется по формуле: количество инъекций = $\text{КДП} : \text{СДП}$, где **КДП** – курсовая доза препарата (мл), **СДП** – суточная доза препарата (мл).

Пример: возраст ребенка – 5 лет, вес – 20 кг, уровень гемоглобина – 69 г/л.

Проводим расчет курсовой дозы железа по формуле Лавкович:

Курсовая доза = $\frac{2}{3} \times 20 \times (100 - 69 \times 0,6) = 781,3$, т.е. примерно 800 мг элементарного железа. Суточные дозы железа для парентерального введения у детей: у детей до 1 года – 25 мг, от 1 года до 3 лет – 25-50 мг, старше 3 лет – 50-100 мг.

Рассчитываем количество инъекций по формуле:

Количество инъекций = $\text{КД} : \text{СД} = 800 : 50 = 16$, т.е. по 1 мл Феррум Лек внутримышечно в течение 16 дней.

При резком снижении уровня гемоглобина с заместительной целью показано переливание эритроцитарной массы.

Критический уровень гемоглобина, при котором требуется гемотранфузия по жизненным показаниям

Возраст, клиника	Уровень гемоглобина (г/л)	Расчет дозы эр. массы
1 сутки жизни	< 130	10 -15 мл/кг
2-6 сутки жизни	< 130	
7-28 сутки жизни	< 100	
До 3 лет	< 60	
Детям старшего возраста	< 40 -60	150 -250 мл

Критерии эффективности лечения препаратами железа:

1. появление ретикулоцитарного криза в гемограмме на 7-10 день лечения;
2. достоверный прирост гемоглобина через 3-4 недели (на 10 г/л по отношению к их исходным значениям);
3. полная нормализация клинико–лабораторных показателей к концу курса лечения (основного и профилактического);
4. преодоление тканевой сидеропении, определяемое по уровню сывороточного ферритина через 3-6 месяцев от начала лечения в зависимости от степени тяжести анемии.

Рефрактерность ЖДА к препаратам железа обусловлена или неадекватностью назначенной терапии или неверно установленным диагнозом.

Параллельно с препаратами железа показано назначение поливитаминов (мультитабс, юникап, ол-амин, санасол, биовиталь, витрум и т.д.) с микроэлементами (кобальт, марганец, медь, никель и т.д.) в жидких или таблетированных формах согласно возраста курсом 2-3 недели.

Профилактика железодефицитных состояний у детей

Первичной профилактикой дефицита железа является правильное, полноценное питание.

Вторичная профилактика – это активное выявление латентного дефицита железа и ЖДА в процессе диспансеризации, медицинских осмотров.

1. Антенатальная профилактика: согласно рекомендациям ВОЗ препарат железа в дозе 60 мг/кг в сутки применяют во время беременности и в течение периода лактации (режим саплиментации), витаминно-минеральные комплексы для беременных.

Беременным и кормящим матерям рекомендуется обязательно включать в рацион следующие продукты: мясо и печень (животных и птиц), соки, обогащенные витамином С, промышленного производства или свежеприготовленные соки (из цитрусовых и овощей), злаки, обогащенные железом, рыбу (розовое мясо: форель, семга, кета, нерка и др.), бобовые, желток.

2. Постнатальная профилактика:

К неспецифическим профилактическим мероприятиям ЖДА относятся: грудное вскармливание до 2-х лет, с 6 месяцев всем детям рекомендуются кашевой прикорм, мясной прикорм, овощной прикорм, соки и фруктовое пюре, обогащенные витамином С, которые улучшают абсорбцию железа.

Для детей 1-го года, находящихся на искусственном вскармливании, рекомендуются смеси, обогащенные железом: для недоношенных – с 2 месяцев, для доношенных – с 5-6 месяцев.

Специфические профилактические мероприятия (прием препаратов железа) детям из группы риска (недоношенным, рожденным от многоплодной беременности и т.д.) необходимо начинать с 2-х месячного возраста, продолжая ее до конца первого года жизни, даже если они правильно вскармливаются. Доза ферропрепаратов для приема внутрь зависит от массы тела ребенка при рождении: при массе менее 1000 г – 4 мг/кг/сутки, при массе 1000-1500 г – 3 мг/кг/сутки, при массе 1500-3000 г – 2 мг/кг/сутки.

Для доношенного ребенка, родившегося от нормальной беременности в первые 4-6 месяцев потребность в экзогенном железе небольшая: вполне достаточно железа, высвобождающегося из фетального гемоглобина.

Декретированные сроки контроля гематологических показателей для подтверждения эффекта терапии: гемоглобин ежемесячно в течение периода диспансерного наблюдения (1 год), через 1, 3, 4 и 6 месяцев от начала терапии контроль уровня ферритина, сывороточного железа и ОЖСС.

Вакцинация проводится после нормализации уровня гемоглобина (при сниженном гемоглобине прививки иммунологически неэффективны).

Прогноз. Прогноз заболевания благоприятный, излечение должно наступать в 100% случаев. Так называемые «рецидивы» заболевания возможны при: использовании низких доз препаратов железа; неэффективности пероральных ферропрепаратов; уменьшении длительности

лечения больных; лечении больных хронической постгеморрагической анемией с неявленным и неустановленным источником кровопотери.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

1. Характеристика нормальных лабораторных показателей крови.
2. Лабораторные показатели крови, характерные для железодефицитной анемии.
3. Причины развития железодефицитной анемии.
4. Клинические проявления железодефицитной анемии.
5. Лабораторные показатели тяжести железодефицитной анемии.
6. Стоматологические проявления железодефицитной анемии.
7. Содержание железа в пищевых продуктах.
8. Препараты железа для энтерального применения.
9. Рекомендации при назначениях препаратов железа.
10. Диетотерапия при железодефицитной анемии.
11. Профилактика железодефицитной анемии.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. АНАЛИЗ КРОВИ РЕБЕНКА 3 ЛЕТ: ЭР. $3,2 \times 10^{12}$, НВ 120 Г/Л, ЦП 0,9, ЛЕЙКОЦ. 8×10^9 , Э 1%, П 2%, СЕГМ. 32%, ЛИМФ. 56%, МОНОЦ. 10%, СОЭ 6 ММ/ЧАС

- 1) анемия
- 2) лейкоцитоз
- 3) ускоренное СОЭ
- 4) эозинофилия
- 5) моноцитоз

2. АНАЛИЗ КРОВИ РЕБЕНКА 4 МЕСЯЦЕВ: ЭР. $2,8 \times 10^{12}$, НВ 90 Г/Л, ЦП 0,7, ЛЕЙК. $12 \times 10^9/7Л$. Э 3%, Ю 2%, П 8%, СЕГМ. 19%, ЛИМФ. 59%, МОНОЦ. 10%, СОЭ 8 ММ/ЧАС

- 1) анемия гиперхромная
- 2) анемия нормохромная
- 3) анемия гипохромная
- 4) лейкоцитоз
- 5) эритроцитоз

3. ДАННОЕ СВОЙСТВО ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ НЕ НУЖНО ОЦЕНИВАТЬ ПРИ ПАЛЬПАЦИИ

- 1) размер
- 2) количество
- 3) подвижность
- 4) прозрачность
- 5) болезненность

4. К РАЗВИТИЮ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ В ПЕРИОДЕ НОВОРОЖДЕННОСТИ ВЕДЕТ

- 1) родовая травма
- 2) несовместимость по группе и резус фактору
- 3) атрезия желчных ходов
- 4) атрезия желчного пузыря
- 5) врожденный вирусный гепатит

5. ДЛЯ АНЕМИИ НЕ ХАРАКТЕРНА

- 1) бледность кожи
- 2) бледность слизистых
- 3) тахикардия
- 4) геморрагическая сыпь
- 5) изменение формы ногтей

6. СОДЕРЖАНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ И ГЕМОГЛОБИНА ЧЕРЕЗ НЕСКОЛЬКО ЧАСОВ ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ

- 1) увеличено количество эритроцитов и гемоглобина
- 2) уменьшено количество эритроцитов
- 3) не изменено содержание эритроцитов и гемоглобина
- 4) уменьшена концентрация гемоглобина
- 5) увеличено количество эритроцитов

7. К РАЗВИТИЮ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ ЖЕЛТУХИ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА ВЕДЕТ

- 1) болезнь Верльгофа
- 2) болезнь Ходжкина
- 3) анемия Минковского - Шаффара
- 4) болезнь Шенлейн - Геноха
- 5) болезнь Виллебранда

8. АНАЛИЗ КРОВИ У РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ 12 МЕСЯЦЕВ: ЭР. $3,6 \times 10^{12}$, НВ 120 Г/Л., ЦП. 0,9, ЛЕЙКОЦ. 10×10^9 , ЭОЗИН. 1%, П. 2%, С. 31%, ЛИМФ. 57%, МОНОЦ. 12%, СОЭ 4 ММ/ЧАС

- 1) эритропения
- 2) лейкоцитоз
- 3) лимфоцитоз

- 4) эозинофилия
- 5) ускорена СОЭ

9. ПЕРВЫЕ КЛЕТКИ КРОВИ В КРОВЯНЫХ ОСТРОВКАХ ЖЕЛТОЧНОГО МЕШКА И В ХОРИОНЕ ЭТО

- 1) мегалобласты
- 2) гемоцитобласты
- 3) мегакариоциты
- 4) блуждающие клетки
- 5) гигантские клетки

10. УВЕЛИЧЕНИЕ ПОДМЫШЕЧНЫХ И ПАХОВЫХ ЛИМФОУЗЛОВ ОТМЕЧАЕТСЯ ПРИ

- 1) ангине
- 2) стоматите
- 3) усиленной физической работе
- 4) нфурункулах на руке и ноге
- 5) отите

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

В краевую больницу доставлен ребенок 2-х лет в тяжелом состоянии. Обращает на себя внимание адинамия, резко выраженная бледность кожных покровов с иктеричным оттенком, единичные «синяки» на коже голеней, бедер, ягодиц. В легких жестковатое дыхание, ЧДД 38 в 1 мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные, тахикардия,



выслушивается довольно грубый систолический шум у верхушки сердца. Живот увеличен в объеме, печень выступает из-под реберного края на 4,5 см, селезенка +2 см. Отмечается болезненность при постукивании в области трубчатых костей.

1. О чем можно думать?
2. Какие дополнительные обследования необходимо провести?
3. Что за болезнь – острый лейкоз?
4. Кроветворение после рождения.
5. Прогноз?

Задача №2.

Мальчик Ю., 2,5 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся желтушность кожных покровов.

Мальчик родился от первой, нормально протекавшей беременности, срочных родов. При рождении отмечалась длительная выраженная желтушность кожных покровов, по поводу чего проводилось заменное переливание крови. Когда ребенку было 7 месяцев, родители заметили, что он немного пожелтел, но к врачу не обратились. 3 дня назад у мальчика повысилась температура до 37.8°C , ребенок пожелтел в поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия – гемоглобин 72 г/л. Из семейного анамнеза известно, что мать здорова, а у отца периодически желтеют склеры.



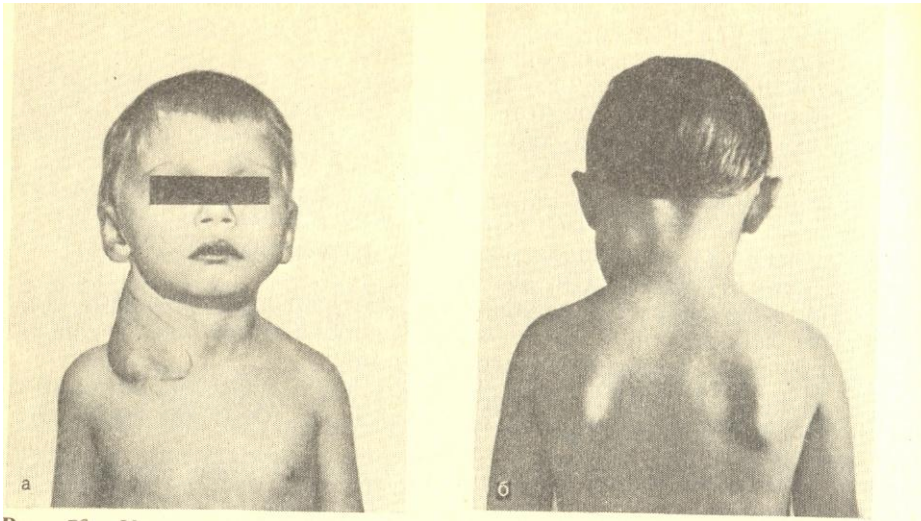
Состояние ребенка тяжелое. Мальчик вялый, сонливый. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, готическое небо.

Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Тоны сердца учащены, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см., селезенка +4 см. ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены.

Общий анализ крови: Нв- 72 г/л, Эр- $2.0 \times 10^{12}/\text{л}$, ЦП-1.1, Ретик.- 16%, Лейк.- $10.2 \times 10^9/\text{л}$, п/я-2%, с-45%, э- 3%, л- 37%, м- 13%. СОЭ- 24 мм/ч. Биохимический анализ крови: общий белок- 82г/л, билирубин: непрямой- 140,4 мкмоль/л, прямой- нет, свободный гемоглобин- отсутствует. Осмотическая резистентность эритроцитов: min-0,58, max- 0,32. 60% эритроцитов имеют сферическую форму.

1. О каком диагнозе идет речь?
2. Какой вид гемолитического гемолиза при этом заболевании?
3. Какой метод лечения является оптимальным, показан ли он данному больному и почему?
4. Перечислите осложнения при этом заболевании.
5. По какому типу наследования передается это заболевание?

Задача №3.



Мальчик Р.,
5 лет, поступил в
отделение с
жалобами на
слабость,
тошноту, рвоту,
повышение
температуры,
боли в ногах. В
течении
последних 3
месяцев мальчик
стал быстро

уставать, снизился аппетит. 2 недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Ухудшение состояния отмечалось 10 дней назад, когда повысилась температура до $39,3^{\circ}\text{C}$, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен гиперлейкоцитоз до $200 \times 10^9/\text{л}$, с подозрением на хронический лейкоз мальчик был госпитализирован.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются пакеты подчелюстных и шейных лимфатических узлов размерами до 5 - 10 см, не подвижные, безболезненные; подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1,5 см в диаметре. В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах справа ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень + 4,0 см, селезенка + 2,0 см ниже края реберной дуги. Отмечается ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига.

Общий анализ крови: Нв-86 г/л, Эр- $3,2 \times 10^{12}/\text{л}$, Тромб. – единичные, Лейк. – $208 \times 10^9/\text{л}$, бласты – 76%, п/я – 1%, с – 4%, л- 19%, СОЭ- 35мм/ч.

Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты - 96%, нейтрофильный росток – 3%, эритроидный росток – 1%, мегакарициты – 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. Исследование ликвора: цитоз -200/3, белок – 960 ммоль/л, реакция Панди- +++, бласты-100%.

1. Поставьте синдромный диагноз.
2. Что явилось решающим в постановке Вашего диагноза?
3. Что явилось причиной развития неврологической симптоматики?
4. Объясните патогенез клинических симптомов.
5. Прогноз?

Задача №4.

Ребенок 1 г. 10 мес. обратился в поликлинику с жалобами на резкую бледность, плохой аппетит, снижение количества эритроцитов и Нв в анализах крови. Девочка заболела 6 мес. назад, стала плохо есть, выпивала до 1,5 л. молока за сутки. На свежем воздухе в течение осени и зимы не была.



При осмотре беспокойна, резкая бледность кожных покровов и видимых слизистых.

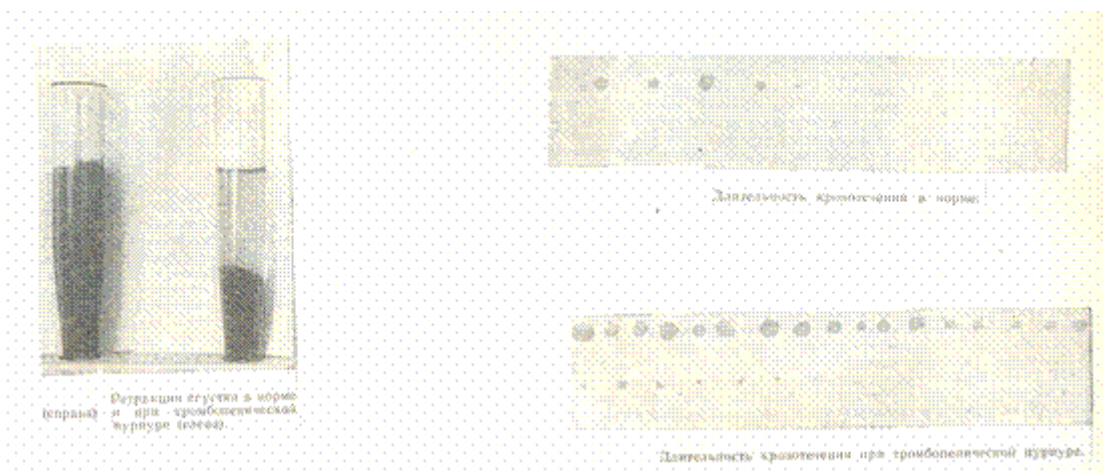
Телосложение правильного типа, подкожно жировой слой развит удовлетворительно, масса тела 11,5 кг, тонус мышц

ослаблен, размеры лимфатических узлов 0,3 x 0,3 см. В легких дыхания пуэрильное, на верхушке сердца и в 5-й точке выслушивается интенсивный систолический шум. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень на 2 см. вступает из-под реберного края, определяется край селезенки.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Какие лабораторные обследования дополнительные нужно назначить для подтверждения диагноза?
3. Какие изменения в анализе крови Вы найдете?
4. Каков может быть уровень сывороточного железа?
5. Ваша тактика ведения данного ребенка (медикаментозная лечение, питание).

Задача №5.

Мальчику 11 лет. Заболел 6 лет назад, когда стали появляться частые носовые кровотечения, высыпания на коже туловища и конечностей геморрагического характера. Последние полгода участились носовые кровотечения, вновь появились подкожные кровоизлияния, в связи с чем и поступил в клинику для обследования. При осмотре: на коже конечностей имеются несимметрично расположенные подкожные кровоизлияния неправильной формы, размером 4-5 см., которые при растягивании кожи не исчезают, фиолетового, желто-зеленого цвета. Симптом "жгута" положительный.



По внутренним органам без особенностей. В анализе крови тромбоциты $185 \times 10^9 / \text{л}$.

1. Синдромальный диагноз.
2. Тактика.
3. Методы обследования.
4. Неотложная помощь при носовом кровотечении.
5. Перечислите эпителиальные пробы, с чем они связаны.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Составление рефератов по теме «АФО системы кроветворения у детей», «ЖДА». «Специфическая и неспецифическая профилактика ЖДА».
- Оформление медицинских документов (рецепты для профилактик и лечения ЖДА)

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017

2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.4** «Недостаточность питания (белково-энергетическая недостаточность). Классификация. Клинико-диагностические критерии. Принципы лечения».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Расстройства питания нельзя рассматривать только как результат неправильного вскармливания. Правильное организованное естественное вскармливание ребенка является важнейшим фактором, определяющим его нормальное развитие, функционирования всех органов и систем. В группу дистрофий следует включать все заболевания и состояния, которые влекут за собой нарушение процесса питания. Дистрофии являются не нозологической единицей заболевания, а формой патофизиологической реакции, которая свойственна организму ребенка раннего возраста при воздействии на него различных вредных факторов. За последние годы, вследствие недостаточного поступления витаминов с пищей при длительном вскармливании одним коровьим (козьим) молоком, позднем введении овощных прикормов, соков, избытке углеводов в рационе, недостатке белков, однообразном питании дошкольников, отсутствии питания в школах у детей стали развиваться алиментарные гиповитаминозы.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать: нормативно-правовую базу и принципы организации диагностики и лечения недостаточности питания, правила оформления медицинских документов.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: принципами профилактической работы в детской поликлинике, динамическим наблюдением за состоянием здоровья детей.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Гипотрофия (нарушение нутритивного статуса) – состояние, характеризующееся хроническим недостаточным питанием и дефицитом массы тела по отношению к росту и возрасту.

В зависимости от времени возникновения различают пренатальную (врожденную, внутриутробную) гипотрофию и постнатальную (развившуюся после рождения). В основе пренатальных гипотрофий лежит нарушение внутриутробного развития плода вследствие конституциональных особенностей матери, недостаточности плацентарного кровообращения,

воздействия инфекционных, наследственных, неблагоприятных социально-экономических, производственных и экологических факторов.

В постнатальном периоде гипотрофия может развиваться под влиянием эндогенных или экзогенных факторов (табл. 1).

Таблица 1

Факторы, предрасполагающие к развитию гипотрофии в постнатальном периоде

Эндогенные факторы	Экзогенные факторы
<p>врожденные пороки развития (сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, центральной нервной системы, мочеполовой системы, печени)</p> <p>врожденные или приобретенные поражения ЦНС (церебральная ишемия, перинатальное поражение нервной системы, внутричерепные кровоизлияния)</p> <p>синдромы мальабсорбции (при лактазной недостаточности, целиакии, муковисцидозе и т.д.)</p> <p>наследственные иммунодефициты</p> <p>эндокринные заболевания и др.</p> <p>наследственные нарушения обмена веществ</p>	<p>алиментарные (количественный и качественный недокорм, раннее искусственное вскармливание неадаптированными молочными смесями, неправильное и несвоевременное введение прикорма, нарушения режима вскармливания и дефекты ухода)</p> <p>хроническое течение алиментарно-зависимых заболеваний (анемия, рахит, дисбактериоз кишечника и др.)</p> <p>тяжелые инфекционные заболевания</p> <p>тяжелая хроническая патология</p>

Диагностика

Для выявления нарушения питания у детей используют клинические и лабораторные методы (табл.2).

Таблица 2

Методы для оценки нутритивного статуса

Клинические	Лабораторные
<p>– анамнестические данные</p> <p>– клинический осмотр с учетом специфических симптомов гипотрофии и гиповитаминоза</p> <p>– антропометрия с расчетом ИМТ (индекс массы тела, отношение веса в кг к квадрату роста в м²) и Z-score (отклонение значений индивидуальных показателей – вес, рост, ИМТ от среднего значения для данной популяции, деленное на стандартное отклонение среднего значения)</p>	<p>– уровень электролитов крови</p> <p>содержание сывороточных белков</p> <p>- оценка иммунного статуса</p>

Соматометрические методы являются ключевым способом оценки нутритивного статуса ребенка. Необходимым элементом антропометрии является наличие таблиц сравнения массо-ростовых и возрастных показателей и/или карты центильного распределения показателей веса и роста. В 2006 году Всемирная Организация Здравоохранения предложила «Стандартные Карты Роста» детей всех возрастных групп для использования в широкой педиатрической практике. Эти карты содержат распределение детей по массо-возрастным, росто-возрастным, массо-ростовым показателям, а также по величине индекса массы тела.

Отечественные педиатры классифицируют гипотрофию по времени возникновения и по дефициту массы тела (табл. 3).

Таблица 3

Классификация гипотрофий (по Е.В. Неудахину), 2001

Форма	Степень гипотрофии в зависимости от дефицита массы тела (%)
Пренатальная (внутриутробная) Постнатальная (приобретенная)	I степень 15 – 20% II степень 20 – 30% III степень 30% и более

Более объективным показателем состояния физического развития ребенка данного возраста является учет не только массы тела, но и роста. Для этого целесообразно пользоваться центильными таблицами. Сочетанный дефицит массы тела и роста развивается при длительно текущем недостаточном питании или при тяжелом хроническом заболевании ребенка.

В эпидемиологических исследованиях распространенности гипотрофии у детей используют показатель Z-скор, который представляет собой отклонение значений индивидуального показателя (масса тела, рост, ИМТ) от среднего значения для данной популяции, деленное на стандартное отклонение среднего значения.

В стандартной популяции средняя величина Z-скор равна нулю при величине стандартного отклонения равной 1,0. Положительные величины Z-скор свидетельствуют об увеличении антропометрического показателя по сравнению со стандартом, а отрицательные – о снижении параметров по сравнению со стандартной величиной. По выраженным отрицательным значениям можно судить об отставании в физическом развитии. Например, ребенок 3-х месяцев имеет массу тела 4 кг, а средняя масса тела ребенка этого возраста – 6 кг.

$$Z\text{-скор} = \frac{4 - 6}{1}$$

В соответствии с формулой его Z-скор равен –2, что говорит о значительном отставании в физическом развитии.

Недостаточное питание и потеря массы тела представляют собой не только белково-калорийную недостаточность, но сопровождается в

большинстве случаев гиповитаминозом, дефицитом многих эссенциальных микроэлементов, ответственных за реализацию иммунных функций, оптимальный рост, развитие мозга. Поэтому длительно текущей гипотрофии часто сопутствует отставание в психомоторном развитии, задержка речевых и когнитивных навыков и функций, высокая инфекционная заболеваемость вследствие снижения иммунитета, что в свою очередь усугубляет гипотрофию у ребенка.

Причины развития гипотрофии при различных заболеваниях у детей можно условно разделить на 4 группы:

- недостаточное и несбалансированное питание, нарушение режима;
- нарушение питания вследствие затруднения приема пищи: тяжелая болезнь, дисфагия, рвота, детский церебральный паралич и другие;
- повышенные потребности в питании: недоношенные дети, врожденные пороки сердца, хроническая патология легких (бронхо-легочная дисплазия, муковисцидоз), период реабилитации после тяжелых инфекций, сопровождающихся катаболическим стрессом и другие.
- нарушение переваривания и усвоения пищи: синдром мальабсорбции, все виды поражения желудочно-кишечного тракта (после хирургических операций, при воспалительных заболеваниях кишечника, синдромом кишечной потери протеина и др.)

Диетическая коррекция гипотрофии

Основные правила организации лечебного питания при гипотрофии:

- необходимо учитывать возраст, остроту, тяжесть и характер основного заболевания;
- стремиться к обеспечению возрастных потребностей ребенка в основных пищевых веществах, энергии, макро- и микронутриентах путем постепенного увеличения пищевой нагрузки с учетом толерантности ребенка к пище;
- избегать необоснованного вытеснения женского молока или детских молочных смесей продуктами прикорма;
- последовательно вводить продукты прикорма, учитывая нутритивный статус ребенка, постепенно наращивая их объем;
- использовать продукты прикорма промышленного производства, в качестве первого прикорма рекомендуется введение каш.

При гипотрофии I степени необходимо наладить общий режим, уход за ребенком, устранить дефекты вскармливания. Предпочтение при назначении питания следует отдавать адаптированным детским молочным смесям, обогащенным галакто- и фруктоолигосахаридами, благоприятно влияющими на процессы пищеварения и нормализацию состава микрофлоры кишечника; нуклеотидами, которые улучшают всасывание пищевых веществ и стимулируют иммунную систему ребенка, а также кисломолочным продуктам, которые должны составлять не более $\frac{1}{3}$ – $\frac{1}{2}$ суточного объема. При этом расчеты и коррекция питания проводятся на должную массу тела, которая складывается из массы тела при рождении и нормальных ее прибавок за прожитый период. Для повышения энергетической ценности

рациона и увеличения квоты белка возможно назначение блюд и продуктов прикорма (каши, овощное и мясное пюре, творог) на 2 недели раньше, чем здоровым детям.

При гипотрофии II степени диетическая коррекция условно подразделяется на три периода: адаптационный период (определение толерантности к пище), репарационный период (промежуточный) и период усиленного питания.

В адаптационный период, который продолжается 2-5 дней, расчет питания проводится на фактическую массу тела в соответствии с физиологическими потребностями ребенка в основных пищевых веществах и энергии. Число кормлений увеличивается на 1–2 в сутки с соответствующим снижением объема каждого кормления, дополнительно вводится жидкость (5% глюкоза или солевые растворы для оральной регидратации). В этот период наряду с женским молоком или детскими молочными смесями, обогащенными олигосахаридами и нуклеотидами, целесообразно использовать смеси на основе гидролизата белка, которые легко перевариваются и усваиваются организмом ребенка и адаптированные кисломолочные смеси.

При нормальной переносимости назначенного питания постепенно (в течение 5 – 7 дней), увеличивают объем кормлений до физиологической нормы. Возможно использование смесей с более высоким содержанием белка – специализированные молочные смеси для недоношенных детей. При достаточных темпах прибавки массы тела и отсутствии диспепсических явлений расчет питания может проводиться на должностную массу тела (масса тела при рождении и нормальные ее прибавки за прожитый период), сначала углеводного и белкового, и лишь в последнюю очередь - жирового компонентов рациона.

В периоде репарации возможно введение прикорма, начиная с каш промышленного производства с последующим введением мяса, творога, желтка. В этот период следует назначать ферментные препараты, поливитаминные комплексы и средства, положительно влияющие на обменные процессы.

На всем протяжении лечения детей с гипотрофией необходим систематический учет фактического питания с расчетом химического состава суточного рациона по основным пищевым нутриентам.

При гипотрофии III степени резко нарушаются все виды обмена, состояние ребенка, как правило, бывает очень тяжелым, поэтому такие дети требуют проведения интенсивной терапии, а зачастую (также использования не только энтерального, но и парентерального питания, что требует стационарного лечения. Гипотрофия III степени, вызванная алиментарным фактором, встречается редко, т.к. основные нарушения в питании ребенка выявляются рано и необходимая диетическая коррекция рациона этих детей осуществляется еще при I – II степени гипотрофии.

Тактика ведения больных с гипотрофией III степени

Выделяют несколько основных тактических шагов в лечении тяжелой гипотрофии в начальном периоде:

- лечение или предотвращение гипогликемии и гипотермии,
- лечение или предотвращение дегидратации и восстановление электролитного баланса,
- этиотропное лечение инфекционного процесса при его наличии,
- выявление и преодоление других проблем, связанных с дефицитом витаминов, микроэлементов, анемии и др.

Для детей, не требующих ургентной терапии, основой адекватной нутритивной поддержки является оптимальное питание. Чтобы избежать избыточной нагрузки на ЖКТ, почки, печень питание следует начинать небольшими порциями с короткими перерывами между едой (2,5–3 часа), если ребенок ест самостоятельно и сохранен аппетит. Энергетическая емкость рациона должна обеспечивать поступление не менее 80 ккал/кг и не более 100 ккал/кг/день. При более низкой калорийности рациона продолжают процессы катаболизма, при более высокой – возможно развитие тяжелых метаболических нарушений. При адаптации ребенка к такой калорийности постепенно увеличивают объем питания, квоту белка и промежутки между кормлениями. Количество белка в рационе в первые дни кормления должно быть снижено до 1,0-1,2 г/100 мл смеси (табл. 4).

Таблица 4

Рекомендуемое ежедневное потребление нутриентов в начальной фазе лечения гипотрофии III степени

Нутриент	Количество на кг массы тела/день
Вода	120 - 140 мл
Энергия	100 ккал
Белок	1 - 2 г
электролиты:	
натрий	1,0 ммоль (23 мг)
калий	4,0 ммоль (160 мг)
магний	0,6 ммоль (10 мг)
фосфор	2,0 ммоль (60 мг)
кальций	2,0 ммоль (80 мг)
микроэлементы	
цинк	30 микромоль (2,0 мг)
медь	4,5 мкромоль (0,3 мг)
селен	60 наномоль (4,7 мкг)
йод	0,1 микромоль (12 мкг)
Витамины водорастворимые	
В ₁	70 мкг
В ₂	0,2 мг
Никотиамид	1 мг
В ₆	70 мкг
В ₁₂	0,1 мг

Фолиевая кислота	0,1 мг
С	10 мкг
Пантотеновая кислота	0,3 мг
Биотин	10 мг
Витамины жирорастворимые	
А	0,15 мг
Д	3 мкг
Е	2,2 мг
К	4 мкг

Для детей с нарушенной пищеварительной и абсорбционной функцией кишечника (синдром короткой кишки, персистирующая диарея, воспалительные заболевания кишечника) энтеральное питание следует начинать с очень низкой концентрации продукта, лучше использовать смеси, содержащие гидролизованный белок, начиная с 3-х процентной концентрации продукта. Использование смесей, содержащих расщепленный до пептидов белковый компонент («Альфаре», «Нутрилон Пепти ТСЦ», «Нутрилак Пептиди СЦТ», «Прегестимил»), не требует активной работы протеаз и позволяет обеспечить адекватное для репарационных процессов поступление белка. Увеличение концентрации вводимой смеси проводят медленно, повышая на 1% в день (табл. 5).

Таблица 5

Концентрации смеси на основе гидролизата белка, используемые у детей с тяжелой гипотрофией III степени

Дни назначения смеси	Количество лечебной смеси и воды
1-й день	3 г смеси + 100 мл воды (3% раствор)
2-й день	4 г смеси + 100 мл воды
3-й день	5 г смеси + 100 мл воды
4-й день	6 г смеси + 100 мл воды
5-й день	7 г смеси + 100 мл воды
6-й день	8 г смеси + 100 мл воды
7-й день	9 г смеси + 100 мл воды и т.д.

Далее постепенно доводят калорийность продукта до 13,5%, а при хорошей переносимости – до 15%. Недостающие калории, электролиты и нутриенты в период потребления продукта с низкой концентрацией нутриентов компенсируются за счет парентерального питания. Для тяжело больных детей показана медленная постоянная инфузия питательных смесей через назогастральный зонд, что способствует оптимальной утилизации нутриентов, даже. Изменяя скорость инфузии, можно постепенно увеличить объем полостного пищеварения и кишечного всасывания. Этот способ питания является эффективным и логичным для детей со сниженной поверхностью всасывания, например, при атрофии ворсинок кишечника, синдроме короткой кишки и других состояниях.

Переход на дробное питание может занимать от нескольких дней до нескольких недель или даже месяцев в зависимости от тяжести состояния больного и эффективности постоянной инфузии. В инфузионном периоде следует параллельно стимулировать сосание и глотание; при переходе на дробное питание можно вначале оставлять постоянную инфузию на ночное время с одновременным дневным дробным питанием небольшими порциями 5 – 6 раз в течение дня до того момента, когда дробное питание по калорийности не превысит 75% дневной нормы потребления. С этого момента переходят полностью на дробное питание, однако, следует очень медленно увеличивать пероральное потребление, так как инфузионное питание сопровождается относительным снижением кишечной активности.

Улучшение аппетита ребенка и появление прибавки массы тела свидетельствуют об улучшении состояния ребенка.

С этого момента начинается фаза реабилитации, в которой осуществляется постепенный переход к более калорийному и богатому белком питанию, а также замена гидролизovaných смесей на смеси, содержащие цельный белок. Увеличение объема дробного питания должно осуществляться медленно по 10 мл в каждое следующее кормление (например, 60 мл, далее 70 мл, далее 80 мл и т.д.) до тех пор, пока объем питания достигнет возрастной нормы.

В этот период следует вести карту кормления ребенка с отметкой назначенного и реально потребляемого питания. В период реабилитации энергетическая нагрузка постепенно увеличивается с 80 – 100 ккал/кг/день до 130 ккал/кг/день с максимальным потреблением до 150 – 200 ккал/кг/день. Если ребенок не может увеличить потребление питания до 130 ккал/кг/день, следует вернуться к меньшим объемам, большей частоте и при необходимости даже к постоянной инфузии питательных растворов. Длительность периода реабилитации зависит полностью от возраста, тяжести основного заболевания и скорости адаптации ребенка к питанию. Одновременно увеличивают квоту белка в рационе от 1 до 2,5 – 3,0 г/100мл. Критериями адекватности нутритивной поддержки являются: улучшение аппетита, общего самочувствия, двигательной активности и ежедневной прибавки массы тела не менее 5 г/кг массы тела в день.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

- Недостаточность питания (белково-энергетическая недостаточность).
Классификация.

- Клинико-диагностические критерии.
- Принципы лечения

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ПОСТНАТАЛЬНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ГИПОТРОФИИ НА УЧАСТКЕ ВКЛЮЧАЕТ СЛЕДУЮЩИЕ МЕРОПРИЯТИЯ, КРОМЕ

- 1) своевременная коррекция питания
- 2) своевременное введение прикорма
- 3) организация режима, соответствующего возрасту
- 4) проведение профилактических прививок

2. ПРИ ГИПОТРОФИИ ЧАЩЕ ВСЕГО НАБЛЮДАЕТСЯ

- 1) анемия
- 2) дисбиоз
- 3) экссудативно-катаральный диатез
- 4) рахит

3. РАВНОМЕРНЫЙ ЗНАЧИТЕЛЬНЫЙ ДЕФИЦИТ МАССЫ И РОСТА НАЗЫВАЕТСЯ

- 1) паратрофией
- 2) гипотрофией,
- 3) гипостатурой

4. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ПЕРИОДА ОПРЕДЕЛЕНИЯ ТОЛЕРАНТНОСТИ К ПИЩЕ ПРИ ГИПОТРОФИИ 1 СТЕПЕНИ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 1-2 дня
- 2) 3-7 дней
- 3) 10 дней
- 4) до 14 дней

5. ОБЪЕМ ПИТАНИЯ ПРИ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ГИПОТРОФИИ 3 СТЕПЕНИ В ПЕРИОД ОПРЕДЕЛЕННОЙ ТОЛЕРАНТНОСТИ К ПИЩЕ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 2/3 от нормы
- 2) 1/2 от нормы
- 3) 1/3 от нормы
- 4) 80% от нормы
- 5) 40% от нормы

6. ДЕФИЦИТ МАССЫ ПРИ III СТЕПЕНИ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ГИПОТРОФИИ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 5-15%
- 2) 10-20%
- 3) 20-30%

4) более 30%

7. ДЕФИЦИТ МАССЫ ПРИ I СТЕПЕНИ ПОСТНАТАЛЬНОЙ ГИПОТРОФИИ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 5-8%
- 2) 5-15%
- 3) 10-20%

8. ТЕРМИН «ФИЗИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ» В ПЕДИАТРИИ ПОНИМАЕТСЯ КАК ДИНАМИЧЕСКИЙ ПРОЦЕСС

- 1) роста ребенка в том или ином периоде детства
- 2) роста и биологического созревания отдельных систем
- 3) роста и биологического созревания ребенка в том или ином периоде детства
- 4) биологического созревания отдельных органов и систем ребенка

9. СИСТЕМА ГОСУДАРСТВЕННЫХ, МЕДИЦИНСКИХ, ПЕДАГОГИЧЕСКИХ, СОЦИАЛЬНЫХ, ЮРИДИЧЕСКИХ МЕРОПРИЯТИЙ, НАПРАВЛЕННЫХ НА ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ НАРУШЕНИЙ ФУНКЦИЙ ДЕТСКОГО ОРГАНИЗМА И ИХ ВОССТАНОВЛЕНИЕ - ЭТО

- 1) диспансеризация
- 2) реабилитация
- 3) адаптация

10. В СИСТЕМЕ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ ВЫДЕЛЯЮТ 3 ЭТАПА

- 1) стационарный, амбулаторный, восстановительный
- 2) восстановительный, стационарный, послебольничный
- 3) стационарный, послебольничный, адаптационный

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Девочка А., 5 дней, находится в роддоме. Родилась от 12 беременности, 7 родов, с массой 2280 г., длиной 48 см. Матери 38 лет. На 3 месяце беременности принимала для изгнания плода окситоцин, затем йодистые спринцевания, однако аборт не произошло. Роды наступили в конце 38 недели беременности. Ребенок родился в асфиксии. В последующие дни состояние оставалось тяжелым, был очень вялым, не сосал, не глотал, срыгивал после кормления через зонд. Кожа сухая, шелушащаяся. Подкожный жировой слой снижен. К 3 дню убыль в весе на 300 г., тенденции к восстановлению нет. В неврологическом статусе обращало внимание повышение тонуса сгибателей, сходящееся косоглазие, асимметрия лица.

- 1) О каком диагнозе можно думать?
- 2) В какое учреждение следует перевести ребенка для лечения?
- 3) Какие лечебные мероприятия следует провести в роддоме?

Задача 2

Мальчик В., 10,5 месяцев. Бытовые условия неудовлетворительные. Ребенок от 5 беременности, 3 родов. Матери 40 лет, страдает гипертонической болезнью. Беременность протекала с тошнотой в 1 половине и повышением АД во 2 половине. На протяжении всей беременности была гипохромная анемия. Ребенок родился на 8 месяце беременности, масса тела 1900 г, длиной 38 см., в асфиксии. В родильном доме вскармливание проводилось через зонд. До 5 месяцев находился в отделении патологии недоношенных детей. Сосал вяло, срыгивал. В 5 месяцев масса тела была 2400. После выписки на участок 2 раза болел ОРВИ и 1 раз пневмонией. В 10,5 месяцев масса тела 6100, длина 65 см. Кожа бледная, сухая, тургор тканей снижен, аппетит плохой, часто рвота, к пище относится негативно, страдает запорами. Мало интересуется окружающим. Голову держит неуверенно, движения рук недостаточно координированы, не сидит, не стоит.

- 1) Как оценить физическое развитие ребенка?
- 2) Поставьте диагноз.
- 3) Составьте план лечения.

Задача 3

Девочка М., переведена из роддома в отделение патологии новорожденных на 8 день жизни по поводу тяжелого состояния. Матери 25 лет, работает маляром, во время беременности продолжала работать с нитрокрасками. Беременность протекала с тошнотой в 1 половине, во 2 половине появление отеков и повышение АД. Роды на 38 неделе, быстрые. Масса тела 3300, длина 48 см. Девочка родилась в асфиксии с выраженными отеками. Состояние в роддоме оставалось тяжелым. Сосала вяло. После кормления срыгивала. К 5 дню убыль в весе на 450 г., отеки уменьшились, со стороны органов кровообращения и мочеиспускания патологии нет. Учитывая общую вялость и тяжелое состояние, девочка переведена в отделение патологии новорожденных.

- 1) Поставьте диагноз.
- 2) Объясните причину отеков у ребенка.
- 3) Составьте план лечения.

Задача 4

Девочка Ж., 7 дней, родилась от 2 беременности, 1 родов, с массой тела 2700, длиной 48 см. Матери 38 лет. 1 беременность закончилась абортom 10 лет назад. Отцу 42 года, здоров. Настоящая беременность протекала с ранним гестозом и гестозом 2 половины. Роды на 38 неделе с быстрым течением 2 периода. Девочка родилась в асфиксии. Отмечена общая пастозность подкожной жировой клетчатки и множественные стигмы дисэмбриогенеза (косой разрез глаз, эпикантус, прогнатизм, высокое небо, большой язык, короткая шея, изменение дерматоглифики, сандалевидная щель) и общая

мышечная гипотония. К груди приложена на 2 сутки, сосала вяло, срыгивала, к 3 дню жизни убыль в весе на 400 г.

- 1) Поставьте диагноз.
- 2) Оцените физическое развитие ребенка.
- 3) Где должно проводиться дальнейшее выхаживание ребенка?

Задача 5

Ребенок в возрасте 5 месяцев находится на искусственном вскармливании. Масса при рождении 3400, в возрасте 5 месяцев – 7000 г. Получает адаптированную молочную смесь «Хайнц» (для детей с рождения) в количестве 950 мл (по 190 мл 5 раз в день), 50 мл фруктового сока и 30 г фруктового пюре. Общий объем суточного рациона питания ребенка 1060 мл. Химический состав смеси «Хайнц»: белок 1,8 г., жир -3,5 г, углеводы 7,7 г., энергетическая ценность 70 ккал / на 100 мл. восстановленного продукта.

- 1) Оцените физическое развитие ребенка.
- 2) Оцените рацион питания.
- 3) Проведите расчет коррекции питания.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

Выполнение рефератов по теме «Недостаточность питания (белково-энергетическая недостаточность). Классификация. Клинико-диагностические критерии. Принципы лечения».

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни	СПб. : Питер	2017

	[Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468		
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.4** «Гиповитаминозы у детей».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Расстройства питания нельзя рассматривать только как результат неправильного вскармливания. Правильное организованное естественное вскармливание ребенка является важнейшим фактором, определяющим его нормальное развитие, функционирования всех органов и систем. В группу дистрофий следует включать все заболевания и состояния, которые влекут за собой нарушение процесса питания. Дистрофии являются не нозологической единицей заболевания, а формой патофизиологической реакции, которая свойственна организму ребенка раннего возраста при воздействии на него различных вредных факторов. За последние годы, вследствие недостаточного поступления витаминов с пищей при длительном вскармливании одним коровьим молоком, позднем введении овощных прикормов, соков, избытке углеводов в рационе, недостатке белков, однообразном питании дошкольников, отсутствии питания в школах у детей стали развиваться алиментарные гиповитаминозы. В практике врача-педиатра нередко встречаются изменения зубов, слизистой полости рта, языка, возникающие вследствие неадекватного питания и отсутствия витаминов у детей.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать:

- классификацию хронических расстройств питания.
- этиологию и патогенез данного заболевания.
- клинические проявления дистрофий у детей до 1 года.
- принципы рационального вскармливания детей до 1 года.
- принципы лечения хронических расстройств питания.
- вопросы профилактики хронических расстройств питания.
- причины возникновения гиповитаминозов
- перечислить клинические симптомы алиментарно-зависимых состояний
- клинические проявления гиповитаминозов группы В
- клинические проявления А-гиповитаминоза
- клинические проявления С-гиповитаминоза
- клинические проявления РР-гиповитаминоза
- основные принципы лечения гиповитаминозов у детей
- профилактика гиповитаминозов у детей

обучающийся должен уметь:

- организовать прием и обслуживание ребенка с фоновым состоянием в условиях детской поликлиники;
- провести объективный осмотр ребенка, собрать анамнез;
- оценить состояние здоровья ребенка, определить группу здоровья и риска, оценить физическое и нервно-психическое состояние;

- поставить предварительный диагноз, составить план обследования и лечения;
- дать рекомендации по организации рационального питания, своевременного введения прикормов у детей первого года жизни;
- дать рекомендации по профилактике, а в случае развития фонового состояния – лечения и реабилитации ребенка;
- уметь работать с медицинской документацией (ф. 112, лист нетрудоспособности).

обучающийся должен владеть:

- объемом оказания медицинской помощи детям с различными фоновыми состояниями в условиях детской поликлиники.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Причины возникновения дефицита витаминов

Первичные:

- несбалансированное питание
- недостаточное поступление витаминов с пищей из-за однообразного лечебного питания.

Вторичные:

- патология желудочно-кишечного тракта, печени и других внутренних органов;
- врожденные дефекты метаболизма,
- терапия антибактериальными препаратами;
- повышение потребности при обычном уровне поступления (период интенсивного роста, беременные, кормящие женщины, занятия спортом и т.д.)
- климатические условия. Северные природные условия накладывают отпечаток на питание людей: недостаточно свежих овощей и фруктов, при термической обработке продукты теряют витамины. Дефицит солнечных лучей приводит к недостаточной выработке биологически активных веществ в организме человека.

Для целенаправленной профилактики недостаточности микронутриентов целесообразно выделять среди всей популяции так называемые «группы риска». К последним относят детей и взрослых, у которых имеются различные предрасполагающие факторы для развития дефицита витаминов и микроэлементов.

Группы риска по развитию витаминдефицитных состояний

- дети и подростки в период наиболее интенсивного роста;
- дети, занимающиеся спортом (имеющие максимальные физические нагрузки);
- больные дети (острые инфекционные заболевания вирусного или бактериального генеза; патология сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта)

- больные, длительно принимающие некоторые лекарственные препараты (фенобарбитал, антибиотики, противозачаточные и др.);
- беременные и кормящие женщины;
- вегетарианцы;
- пожилые люди;
- дети и взрослые с низким социально-экономическим уровнем; алкоголики, курильщики.

Последствия дефицита витаминов

- ухудшение самочувствия;
- снижение умственной и физической работоспособности у населения;
- нарушение процессов детоксикации чужеродных веществ в организме;
- нарушение функционирования иммунной системы (снижение сопротивляемости к инфекциям);
- замедление темпов физического и психического развития;
- предрасположенность к развитию различных патологических состояний, хронизации заболеваний;

Ретинол (витамин А), участвует в формировании зрительных пигментов; обеспечивает целостность эпителиальных тканей, регулирует рост костей;

Токоферол (витамин Е) обладает антиоксидантными свойствами, обеспечивает защиту ненасыщенных жирных кислот в мембранах от липопероксидации. Участвует в формировании межклеточного вещества, волокон соединительной ткани, гладкой мускулатуры сосудов, пищеварительного тракта.

Холекальциферол (витамин Д) регулирует обмен кальция и фосфора в организме, а также процесс построения структуры костей, способствует абсорбции кальция в кишечнике.

Тиамин (витамин В1) в качестве кофермента участвует в углеводном обмене, функционировании нервной системы (фактор передачи нервного импульса).

Рибофлавин (витамин В2) важнейший катализатор процессов клеточного дыхания и зрительного восприятия.

Пантотеновая кислота (витамин В5) в качестве составной части коэнзима А играет важную роль в процессах ацетилирования и окисления углеводов и жиров.

Пиридоксин (витамин В6) в качестве кофермента участвует в метаболизме аминокислот и белков, в синтезе нейромедиаторов.

Цианокобаламин (витамин В12) вместе с фолиевой кислотой участвует в синтезе нуклеотидов, принимает участие в формировании эритроцитов и клеток нервных оболочек, необходим для роста организма.

Никотинамид (витамин РР) участвует в процессе тканевого дыхания, жирового и углеводного обмена.

Аскорбиновая кислота (витамин С) обеспечивает синтез коллагена, участвует в метаболизме фолиевой кислоты и железа, играет важную роль в синтезе стероидных гормонов и катехоламинов.

Биотин (витамин Н) играет важную роль в метаболизме углеводов и жирных кислот.

Фолиевая кислота (витамин В₉) необходима для нормального эритропоэза, принимает участие в синтезе аминокислот.

Фитоменадион (витамин К) принимает участие в процессах свертывания крови.

Профилактика гиповитаминозов

1) Правильное, разнообразное питание ребенка с достаточным потреблением овощей и фруктов, особенно весной.

2) При неадаптированном вскармливании младенцев необходимо назначать витамины С, А, РР, Е в дозах, соответствующих суточным потребностям.

3) Увеличивается потребность в витаминах при инфекционных заболеваниях с лихорадкой, хронических заболеваниях органов пищеварения, дыхания, печени, почек, назначении антибиотиков. В этих случаях необходимо назначать в комплексе лечения витамины С, В₁, В₂, А, В₆ в дозах, превышающих возрастные физиологические потребности в 2-3 раза.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

- Классификация хронических расстройств питания.
- Этиология и патогенез данного заболевания.
- Клинические проявления дистрофий у детей до 1 года.
- Рациональное вскармливание детей до 1 года.
- Принципы лечения хронических расстройств питания.
- Профилактика хронических расстройств питания у детей до 1 года.

- Причины возникновения гиповитаминозов
- Перечислить клинические симптомы алиментарно-зависимых состояний

- Клинические проявления гиповитаминозов группы В
- Клинические проявления А-гиповитаминоза
- Клинические проявления С-гиповитаминоза
- Клинические проявления РР-гиповитаминоза
- Перечислить основные болезни губ при алиментарно-зависимых состояниях

- Перечислить основные болезни языка при гиповитаминозах

- Назвать гиповитаминозы, сопровождающиеся нарушением формирования зубов.
- Основные принципы лечения гиповитаминозов у детей
- Профилактика гиповитаминозов у детей

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. В КОМПЛЕКСНУЮ ОЦЕНКУ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ВХОДЯТ

- 1) антропометрия
- 2) половая и зубная формулы
- 3) физиометрические показатели
- 4) гемодинамические показатели
- 5) все перечисленные

2. КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ БИОЛОГИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ, КРОМЕ

- 1) пропорции тела
- 2) показатели массы и роста
- 3) количество постоянных зубов
- 4) появление молочных зубов
- 5) психомоторное развитие

3. ПЕРИОД ПЕРВОГО УСКОРЕНИЯ РОСТА

- 1) 1 – 3 года
- 2) 3 – 4 года
- 3) 4 – 6 лет
- 4) 6 – 9 лет
- 5) 10 – 11 лет

4. СРЕДНЯЯ ДЛИНА ТЕЛА ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО

- 1) 46 см.
- 2) 48 см.
- 3) 50 см.
- 4) 54 см.
- 5) 56 см

5. СРЕДНЯЯ МАССА НОВОРОЖДЕННОГО

- 1) 2500 гр.
- 2) 3000 гр.
- 3) 3500 гр.
- 4) 4000 гр.
- 5) 4500 гр.

6. ПРИЧИНА ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ УБЫЛИ МАССЫ

- 1) становление лактации у матери
- 2) потеря воды через кожу и легкие при дыхании
- 3) отпадение пуповинного остатка
- 4) выделение мекония и мочи
- 5) все перечисленное

7. В ТРЕТЬЕМ КВАРТАЛЕ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ ДЛИНА ТЕЛА УВЕЛИЧИВАЕТСЯ

- 1) на три сантиметра ежемесячно или на 9 см за квартал
- 2) на 2,5см ежемесячно или на 7,5см за квартал
- 3) на 1,5см ежемесячно или на 4,5см за квартал
- 4) на 1,0см ежемесячно или на 3см за квартал
- 5) на 0,5см ежемесячно или на 1,5см за квартал

8. МАССА ТЕЛА К ОДНОМУ ГОДУ ПО СРАВНЕНИЮ С МАССОЙ ТЕЛА ПРИ РОЖДЕНИИ УВЕЛИЧИВАЕТСЯ

- 1) в два раза
- 2) в три раза
- 3) на 50%
- 4) на 150%
- 5) на 200%

9. ПОКАЗАТЕЛИ МАССЫ ТЕЛА 10 КГ И ДЛИНЫ ТЕЛА 75 СМ СООТВЕТСТВУЮТ ВОЗРАСТУ РЕБЕНКА

- 1) 12 месяцев
- 2) 1год 2 месяца
- 3) 6 месяцев
- 4) 9 месяцев
- 5) 10 месяцев

10. ПОКАЗАТЕЛИ ОКРУЖНОСТИ ГОЛОВЫ У ДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО РАВНЫ

- 1) 34-36см.
- 2) 32-34см.
- 3) 38-40см
- 4) 30-32см
- 5) 28-30 см

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

На приеме у педиатра ребенок в возрасте 4,5 месяца. Родился с массой тела 3400 г, длиной тела 53 см, окружностью головы 33 см, окружностью груди 32 см. С рождения болел 2 раза ОРВИ.

1. Укажите основные критерии физического развития ребенка.

2. Подсчитайте с помощью эмпирических формул примерную массу тела.
3. Подсчитайте с помощью эмпирических формул примерную длину тела.
4. Подсчитайте с помощью эмпирических формул примерную окружность головы.
5. Подсчитайте с помощью эмпирических формул примерную окружность груди.

Задача 2

Женщина родила в срок. Состояние ребенка удовлетворительное. Масса тела при рождении 3300 г, длина тела 55 см. Мальчик к груди приложен через 6 ч. Грудь взял хорошо, кормление 7-разовое. Физиологическая убыль массы к 6 дню составила 300 г. К 10-му дню жизни масса тела 3100 г.

1. Укажите формулу для подсчета физиологической убыли массы тела.
2. Оцените физиологическую убыль массы тела.
3. Оцените прибавку массы к 10-му дню жизни.
4. Тактика?
5. Советы маме ребенка?

Задача 3

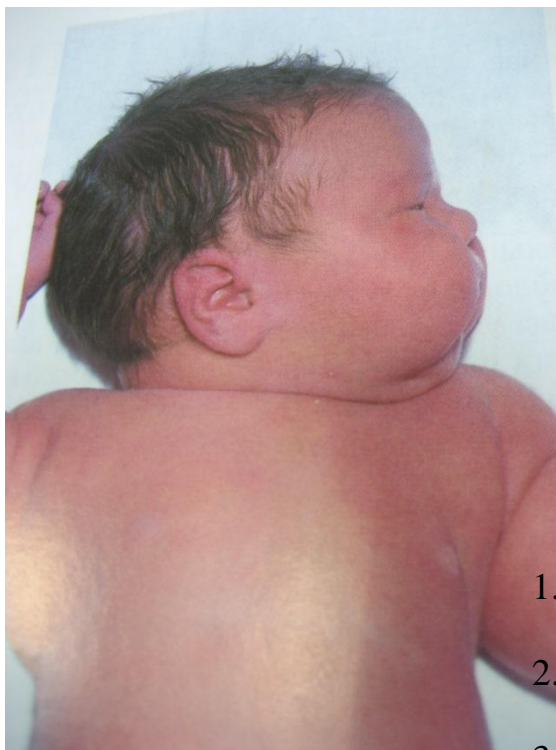
Ребенок от молодых здоровых родителей (матери – 22 года, отцу – 24 года), наследственность не отягощена. Беременность 1-ая, течение беременности без токсикоза, заболеваний беременная женщина не переносила. Девочка родилась с массой 3400 г, длина тела 50 см. На грудном вскармливании. Развивалась хорошо. В настоящее время масса девочки составляет 10300 г, длина ее тела 73 см, окружность головы 46 см, окружность груди 48 см.

1. 1. Определить возраст ребенка.
2. 2. Рассчитайте и оцените индекс упитанности Чулицкой.
3. 3. Рассчитайте и оцените индекс Тура.
4. 4. Рассчитайте и оцените индекс Эрисмана.
5. Оцените физическое развитие ребенка.

Задача 4

Девочка Маша, 4 месяца, родилась с массой тела 3200 г, длиной 50 см, окружностью груди 32 см, окружностью головы 34 см. В настоящее время масса 6200 г, длина 61 см, окружность груди 42,1 см, окружность головы 41,8 см. За первый месяц прибавка массы составила 800 г, за второй – 650 г, за третий – 750 г, за четвертый – 600 г. При осмотре: кожа ребенка розовая, подкожно-жировой слой выражен хорошо, тургор тканей удовлетворительный.

1. Оцените показатели физического развития ребенка при рождении.
2. Укажите примерные прибавки массы тела по месяцам.
3. Назовите методы оценки физического развития.
4. Оцените физическое развитие по центильным таблицам.
5. Назовите критерии оценки биологического возраста у детей первого года



Задача 5

На приеме в 3 месяца мальчик с мамой. Ребенок от 2 беременности, 2 срочных самостоятельных родов. Находится на грудном вскармливании. Родился с массой тела 4400 г, длиной тела 58 см. У мамы ожирение 2 степени, сахарный диабет 2 типа. Мама не соблюдает диету, ест много мучного и сладкого. При осмотре мальчик повышенного питания, подкожно-жировой слой развит избыточно. Масса тела 7500 г, длина тела 65 см.

1. Оцените длину тела по центильным таблицам.
2. Оцените массу тела по центильным таблицам.
3. Оцените индекс Кетле 1 (масса-ростовой коэффициент).
4. Причины развития данного состояния у ребенка?
5. Дайте советы маме.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Расчет питания при гипотрофии
- Расчет питания при паратрофии
- Иллюстрации к клиническим описаниям гипо- и авитаминозов.
- Роль витаминов в организме.
- Препараты витаминов для детей.

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			

1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.5.** «Часто болеющие дети. Понятие о ЧДБ, классификация, инфекционный индекс. Диспансеризация в условиях детской поликлиники».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Основной контингент детей раннего и дошкольного возраста составляют дети второй группы здоровья - группы риска, не имеющие хронических заболеваний, но с функциональными отклонениями, часто болеющие (от 4-х и более раз в течение года), а также дети в период реконвалесценции после некоторых острых заболеваний.

Этот контингент детей в дошкольных учреждениях обуславливает высокий уровень заболеваний, в структуре которых основное место занимают острые респираторные инфекции. Дети второй группы здоровья заслуживают пристального внимания врача-педиатра, так как профилактические и лечебно-оздоровительные мероприятия, проведенные своевременно и целенаправленно, обладают наибольшей эффективностью по предупреждению формирования у них хронической патологии.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать: Контингент ЧБД, основные принципы ведения ЧБД на участке. Проведение медикаментозной коррекция и общегигиенических мероприятий в период клинического благополучия, показания для назначения антибактериальной терапии, возможности иммунологических вмешательств для профилактики ОРЗ.

обучающийся должен уметь: Провести расчет инфекционного индекса (ИИ) детей за год, выявить часто и длительно болеющих детей на участке. Оформить документацию по постановке ребенка на учет (эпикриз в ф.112, ф.026/у, ф.030, стат. талон). Собрать анамнез, провести опрос и физикальное обследование здорового и больного ребенка. Составить план диспансерного ведения ребенка с ЧДБ в поликлинике, ДДУ, школе, в семье. Провести медикаментозные и не медикаментозные методы лечения и оздоровления ЧДБ детей. Рассчитать показатель эффективности оздоровления (ПЭО), знать критерии снятия с учета по ЧДБ.

обучающийся должен владеть: методами анализа медицинской документации, работы с документами, расчетами основных показателей в поликлинике. Принципами этики и деонтологии. Навыками работы в команде.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Часто болеющие дети (ЧБД) - этот термин появился в отечественной медицинской литературе в первой половине 80-х годов 20 века. Следует отметить, что зарубежные школы педиатрии не используют его, нет этого

термина и в Международной классификации болезней – по той простой причине, что это не диагноз в медицинском понимании слова. Часто болеющие дети – это обозначение группы детей, склонных к более частым, чем у их сверстников, заболеваниям респираторного тракта.

Критерии выделения детей в группу ЧБД

Инфекционный индекс (ИИ) у редко болеющих 0,2-0,3; У детей из группы ЧБД - 1,1-3,5. ИИ = число инфекционных заболеваний/ 12 месяцев.

В 1986 г. академик РАМН А.А. Баранов и профессор В. Ю. Альбицкий предложили относить к группе ЧБД

-детей до 1 года, если они болели острыми респираторными заболеваниями (ОРЗ) – 4 и более раз в год,

-детей от 1 до 3 лет, если они болели ОРЗ 6 и более раз в год,

-детей от 3 до 5 лет при заболевании ОРЗ 5 и более раз в год

-и детей старше 5 лет при 4 и более ОРЗ в год.

Нередко ребенок болеет не только часто, но и длительно (более 10 - 14 дней одно ОРЗ). Длительно болеющие дети также могут быть отнесены к категории часто болеющих. В структуре заболеваемости часто болеющих детей на первом месте стоят болезни органов дыхания (80-85%) всей инфекционной патологии детского возраста. Наиболее высокий уровень заболеваемости отмечается в первые пять лет жизни.

В данной теме представлены факторы риска повторного возникновения острых респираторных инфекций, описаны пять критических периодов становления иммунитета у детей и подростков, выделены 4 группы медицинского наблюдения и оздоровления детей, описаны необходимые диагностические и лечебные мероприятия и кратность их проведения. В качестве медикаментозной терапии рекомендуется применение высокоэффективного и безопасного иммуномодулирующего препарата Кипферон®.

Часто и длительно болеющие острыми респираторными инфекциями (ОРИ) дети составляют значительную часть диспансерной группы, требующей оздоровления. В зависимости от социально-экономического статуса семьи, число ЧБД составляет 15–60% детской популяции. При этом в ряде регионов число ЧБД может достигать 75% от общего числа заболевших ОРИ. У ЧБД респираторные инфекции возникают в эпидемиологически неблагоприятных условиях и/или в результате снижения противоинфекционной резистентности. Кроме того, в эту группу включают детей, которые имеют хронические болезни, повышающие риск возникновения повторных эпизодов ОРИ (например, хронический тонзиллит, аденоидит, обструктивный бронхит, др.). Если дети с хронической респираторной патологией должны лечиться у специалистов соответствующего профиля, то часто болеющие ОРИ дети с признаками снижения противоинфекционной резистентности не требуют оказания специализированной медицинской помощи, они нуждаются в медицинском наблюдении и регулярном оздоровлении в хорошо оснащенных медицинских

учреждениях, где созданы условия для восстановительного лечения и оздоровления ребенка.

Факторы риска повторного возникновения острых респираторных инфекций

1. Персистирующая хламидийная, цитомегаловирусная и др. инфекции.
2. Пренатальные факторы риска (низкая масса тела при рождении, морфофункциональная незрелость, задержка внутриутробного развития, перинатальное поражение ЦНС). Пренатальные факторы риска создают условия для дисфункции иммунной и других функциональных систем детского организма.
3. Неполюценное питание (недостаток в рационе продуктов, содержащих витамин А, цинк, железо, аскорбиновую кислоту, полиненасыщенные жирные кислоты, то есть иммунонутриентов).
4. Аллергический тип иммунного реагирования (преобладание хелперов 2-го типа –Th2).
5. Болезни органов пищеварения, в том числе гастродуоденит, дисфункции билиарного тракта, хроническая диарея различной этиологии, хронический запор, дисбактериоз кишечника.
6. Экопатологические факторы (проживание в районе с развитой сетью промышленных предприятий, использование воды с физико-химическими и бактериологическими показателями, не соответствующими норме).
7. Повторные курсы антибиотикотерапии в анамнезе.
8. Низкий социально-экономический статус семьи (уровень дохода семьи ниже прожиточного минимума).
9. Транзиторное снижение иммунитета и критические периоды иммунной системы у детей и подростков.

Характеристика иммунного статуса в критические периоды становления иммунитета у детей и подростков:

- 1-ый критический период (28 дней). Иммунная система ребенка подавлена. Ребенок чувствителен к вирусным инфекциям и воздействию условно-патогенных микробов.
- 2-ой критический период (3–6 мес.) Обусловлен разрушением материнских антител. Первичный иммунный ответ на проникновение инфекции развивается за счет синтеза иммуноглобулинов М, но не оставляет иммунологической памяти. Система местного IgА остается незрелой. Дети подвержены ОРИ, может отмечаться высокая заболеваемость острыми кишечными инфекциями (ОКИ), пневмониями. При искусственном вскармливании часто регистрируют нетипичное течение детских инфекций.
- 3-ий критический период (2–3 года). Начинают синтезироваться иммуноглобулины класса G (IgG). Синтез секреторного иммуноглобулина А остается недостаточным. Дети остаются чувствительными к вирусам и бактериям, склонны к повторным заболеваниям.
- 4-ый критический период (6–7 лет). Уровень иммуноглобулинов М и G соответствует параметрам взрослого человека. Сывороточный IgА еще ниже нормы. Содержание IgЕ достигает максимального значения. В 6–7 лет

формируются многие хронические заболевания, нарастает частота аллергической патологии.

- 5-ый критический период (12–15 лет). Период бурной гормональной перестройки. Уменьшается объем лимфоидных органов. После относительного снижения общей заболеваемости, отмечается рост хронических болезней, в том числе новообразований

Оздоровление ЧБД предусматривает выполнение режимных рекомендаций в домашних условиях (охранительный режим, рациональное питание, утренняя гимнастика, прием лекарств в связи с наличием хронической патологии, др.), а также медицинское наблюдение и оздоровление в поликлинике, диагностических и реабилитационных центрах. Часто болеющие дети, хотя и относятся ко второй группе здоровья, берутся под наблюдение по форме 030/у. Лечебно-оздоровительная работа с детьми второй группы здоровья проводится в детской поликлинике, непосредственно в организованных коллективах, в условиях семьи.

При выписке в детское дошкольное учреждение (ДДУ) после острого заболевания необходимо отметить:

- основной диагноз;
- длительность заболевания;
- перенесенные осложнения, их длительность;
- продолжительность домашнего режима;
- проведенное лечение;

В план оздоровления входят: определение сроков наблюдения ребенка педиатром и врачами-специалистами, сроков лабораторных исследований и комплекса специальных лечебно-оздоровительных мероприятий.

Ряд назначений должен быть рекомендован родителям и выполняться в домашних условиях:

индивидуальное питание - фрукты, овощи, натуральные соки; общие ванны;

- рекомендации по оздоровлению.

закаливание; общий массаж, дыхательная гимнастика; физические упражнения (коньки, лыжи, санки, туризм, плавание и др.); прием лекарственных препаратов; смазывание зева, ингаляции.

По окончании года наблюдения в истории развития (ф. 112/у или 026/у) пишется этапный эпикриз о результатах проведенного оздоровления или лечения и оценивается эффективность оздоровления.

При организации лечебно-оздоровительных, воспитательных мероприятий с детьми этой группы риска соблюдаются следующие принципы:

- обеспечение всего комплекса общих оздоровительно-воспитательных мероприятий в соответствии с действующими инструкциями и рекомендациями Министерства здравоохранения РФ;

- комплексный подход к обследованию детей с учетом всех факторов риска и функциональных отклонений;

- обеспечение систематичности и последовательности наблюдения и

оздоровления в течение длительного периода - одного года;

- преемственность между медицинским персоналом детских поликлиник и ДДУ по оздоровлению и контролю состояния здоровья детей группы риска, начиная с момента подготовки ребенка к поступлению в ДДУ;

- единство оздоровительных и воспитательных подходов к этим детям в ДДУ и в семье;

- оценка эффективности оздоровления детей в ДДУ и детской поликлинике должна проводиться совместно участковым педиатром и врачом-педиатром, работающим в ДДУ.

В основе оздоровительной работы с детьми групп риска лежат щадящий режим в ДДУ и дома и лечебные мероприятия, проводимые в детской поликлинике, ДДУ и в домашних условиях.

Элементы щадящего режима в дошкольном учреждении и дома

Сон

Следует увеличить продолжительность дневного сна, укладывая ребенка первым и поднимая последним; при необходимости перевести на режим сна, соответствующий более младшему возрасту; обеспечить спокойную обстановку перед укладыванием, во время сна, учитывая особенности засыпания и характер сна детей.

При организации сна не класть таких детей около окон или наружных стен.

Организация питания

Соблюдать назначенную диету, дополнительно ввести в домашний рацион питания фрукты и овощи, натуральные соки. Исключить нелюбимое блюдо, не заставлять съедать целую порцию, рекомендовать дополнительное питание дома. Во время обеда можно ограничить объем порции первого блюда с тем, чтобы ребенок полностью съел второе блюдо.

Организация занятий

Во время обязательных занятий важно обеспечить правильную учебную нагрузку, предупреждая переутомление детей. Третье занятие для старших дошкольников может быть проведено во второй половине дня. В период реконвалесценции детей допускается временное освобождение их от одного из занятий, от обучения новому материалу, с последующим индивидуальным обучением.

Профилактике переутомления этих детей способствует правильное методическое проведение занятий, которое предусматривает широкое использование наглядных материалов, своевременную смену деятельности и ее рациональное чередование с отдыхом, использование разнообразных методических приемов, включение в содержание занятий игровых и двигательных элементов, проведение физкультпауз.

При организации различных видов деятельности на занятиях воспитатель должен оказывать помощь детям, испытывающим затруднения при выполнении различных заданий, облегчая их.

Для предупреждения утомления и охраны нервной системы

необходимо обеспечить в детском учреждении благоприятный эмоционально-психологический климат, одним из важнейших условий которого должна быть доброжелательная форма общения взрослых с детьми и детей между собой, исключая появление конфликтных ситуаций. Особое значение имеет частый контакт со взрослыми, возможность уединения с любимой игрушкой, книжкой и др.

Физическое воспитание

Осуществляется в соответствии с "Программой воспитания в детском саду", с соблюдением индивидуального подхода при дозировании физических нагрузок.

Гимнастика и массаж на первом году жизни назначаются по индивидуальным комплексам (с учетом развития двигательных навыков, состояния здоровья и функциональных возможностей ребенка).

Индивидуальное дозирование физической нагрузки при проведении различных форм занятий физическими упражнениями и самостоятельной двигательной деятельности детей старше года осуществляется путем уменьшения числа повторений упражнений, замены более трудных упражнений более легкими (бега - ходьбой), уменьшения числа повторений игры, длительности и интенсивности физических упражнений.

Необходимо широко использовать дыхательные упражнения, учить правильному носовому дыханию, обязательно включать упражнения корригирующего характера для формирования правильной осанки, упражнения для профилактики плоскостопия. Рекомендовать родителям комплексы корригирующих и дыхательных упражнений для проведения их дома.

Обеспечить постепенность перехода от обычной одежды детей (облегченной во время занятия) к занятиям в спортивной форме.

В теплое время года обязательно проводить утреннюю гимнастику и физкультурные занятия на свежем воздухе и при улучшении состояния здоровья детей использовать круглогодичные занятия на открытом воздухе. При возможности использовать плавание как одно из важных оздоровительных мероприятий.

На прогулке не допускать снижения двигательной активности детей, но и следить за детьми слишком подвижными, ограничивая их моторное возбуждение. Во все сезоны года обеспечить на прогулке соответствие двигательной деятельности детей их одежде, предупреждая перегревание и потливость.

Закаливание

Необходимо постоянно обеспечивать рациональное сочетание температуры воздуха и одежды ребенка. Следует проводить сквозное проветривание кратковременно 5 - 7 минут в отсутствие детей. Перепад температуры может достигать 4 - 5°C, т.е. опускаться до +14 - +16°C. Проветривание проводят:

- 1) утром перед приходом детей;
- 2) перед занятиями;

- 3) перед возвращением детей с прогулки;
- 4) во время дневного сна;
- 5) после полдника.

Для поддержания оптимальной температуры воздуха в групповых помещениях используется постоянное одностороннее проветривание. Оно проводится в присутствии детей. Для этого в помещении оставляют открытыми 1 - 2 фрамуги (с одной стороны). В туалетной и умывальной комнатах проветривание проводят только в отсутствие детей. Важно, чтобы эти помещения не охлаждались более чем на 4 - 5 градусов. При отклонении температуры воздуха помещений от комфортной следует изменить слойность одежды ребенка, уменьшив или увеличив ее.

Обеспечить достаточное пребывание детей на воздухе, дневной сон на открытом воздухе, на верандах при температуре от -15 до +30°C. В зимнее, осенне-весеннее время года при одевании детей на прогулку и в помещении следует учитывать их индивидуальные особенности, в частности утеплять одежду "зябких" детей.

В период реконвалесценции зона теплого комфорта для часто болеющих детей "сдвигается" в сторону более высоких температур воздуха: до 3 лет +22 - +24°C, от 3 до 7 лет +21 - +23°C. Специальные закаливающие процедуры проводятся контрастным методом по системе "теплая вода - холодная вода - теплая вода".

Хорошим средством закаливания является систематическое полоскание рта и горла водой комнатной температуры. Приучать детей полоскать рот нужно с 2 - 3 лет при умывании. С 4 - 5 лет следует приучать полоскать горло утром после сна и вечером перед сном водой комнатной температуры.

К числу щадящих методов закаливания относится кратковременное облегчение одежды для детей 3 - 7 лет - закатывание рукавов выше локтей или смена колготок на гольфы, а гольф - на носки в течение 15 - 25 минут при температуре воздуха в помещении +21 - +22°C.

Лечебно-оздоровительные мероприятия назначаются в зависимости от состояния здоровья ребенка, входящего в группу риска в течение всего года, двумя противорецидивными курсами осенью (октябрь - ноябрь) и весной (март - апрель) по 10 - 15 дней, в период реконвалесценции после очередного острого заболевания, в предэпидемический и эпидемический период по ОРЗ и гриппу.

К ним относятся:

1. Общеукрепляющие препараты: витамины А, С, препараты шиповника, элеутерококка.

2. Симптоматические средства по показаниям: отхаркивающие препараты, щелочные ингаляции, масляно-щелочные ингаляции, средства, улучшающие аппетит (горечи, ферменты), седативные препараты (корень валерианы, пустырник, и др.), антигистаминные препараты, препараты кальция.

3. Дополнительное питание - добавление к возрастному рациону питания фруктов, овощей, соков, а также растительного масла и фитонцидов

(лука, чеснока) во вторые блюда или к бутербродам.

4. Комплекс дыхательной гимнастики, направленный на восстановление носового дыхания - ежеквартально курсами по 4 недели. Отдельные элементы дыхательной гимнастики включать во все формы занятий физическими упражнениями круглогодично.

5. Физиотерапия (лечебные коктейли из трав) 2 - 3 курса в течение года.

6. Физиотерапевтические процедуры, общий массаж и гимнастика (УФО, общие ванны с травой череды, ромашки, дубовой корой, морской солью, хвоей) двумя курсами в год и по показаниям.

7. Санация носоглотки и кариозных зубов два раза в год и по показаниям.

8. Мероприятия для профилактики ОРЗ.

Контроль выполнения в домашних условиях оздоровительных и лечебных мероприятий, рекомендованных участковым врачом-педиатром или врачом дошкольного учреждения, осуществляет участковая медицинская сестра, патронажная сестра детских яслей.

Организация и контроль оздоровительной работы с детьми группы риска должны быть возложены на заведующих педиатрическими отделениями и ОМПДПвОУ детских поликлиник.

Этот контроль проводится выборочно при выписке часто болеющего ребенка в дошкольное учреждение после очередного острого заболевания. Заведующие проверяют целесообразность и правильность проведенного лечения, его длительность, рекомендации педиатра по дальнейшему оздоровлению ребенка в условиях дошкольного учреждения и дома, а также объем дополнительных лабораторных обследований и консультаций врачей-специалистов. Для обеспечения действенного контроля рекомендуется иметь единую цветную маркировку историй развития детей групп риска в дошкольном учреждении и поликлинике. Непосредственными исполнителями оздоровления детей в дошкольных учреждениях являются медицинские работники в тесном сотрудничестве с педагогическим персоналом. Воспитатели групп, педагог учреждения должны быть осведомлены о состоянии здоровья ребенка (здоров, входит в группу риска, имеет хроническое заболевание) и индивидуальных назначениях оздоровительно-щадящего режима.

В медицинском кабинете дошкольного учреждения следует вести лист назначений, который затем клеивается в форму 112/у или 026/у ребенка группы риска.

По окончании года наблюдения и оздоровления часто болеющих детей следует оценить эффективность этой работы.

Показателями эффективности оздоровления детей этой группы риска являются:

- снижение кратности острых заболеваний до 3 и менее раз в течение года;

- положительная и соответствующая возрасту динамика

ростовесовых показателей;

- стойкая нормализация показателей функционального состояния организма (гемоглобин, пульс, параметры поведения: нормализация сна, аппетита, улучшение эмоционального состояния, хорошее самочувствие, отсутствие жалоб);

- отсутствие субфебрилитета после очередного острого заболевания;

- отсутствие осложненного течения острых заболеваний;

- уменьшение длительности течения острого заболевания;

- уменьшение числа дней, пропущенных по болезни одним ребенком за год. Для всех детей группы риска рассчитывается показатель эффективности оздоровления (ПЭО).

число часто болеющих детей, снятых с учета по выздоровлении
ПЭО = ----- х 100.

общее число часто болеющих детей, получивших
оздоровление

С учета по выздоровлении снимаются дети, которые в течение длительного времени (12 месяцев) имеют вышеназванные показатели эффективности. Эффективным считается оздоровление при ПЭО не менее 25%.

Таблица 1

Схема медицинского наблюдения и оздоровления ЧБД в поликлинике, диагностических и реабилитационных центрах

(Оздоровление часто и длительно болеющих детей. М., 2012. Составители: Л.А. Щеплягина; В.М. Чернов; И.В. Круглова; Г.В. Римарчук; Л.В. Феклисова; Е.Р. Мескина)

Мероприятия	Группы наблюдения			
	1 группа Часто болеющие ОРИ дети без отягощающе й хронической патологии	2 группа Дети с хронической патологией респираторной и/или пищеваритель ной системы	3 группа Дети с персистирующей хронической вирусно- бактериальной инфекцией	4 группа Дети с транзиторным снижением противоинфекцион ной резистентности и в критические периоды развития иммунной системы
Профилактика гиподинамии и ЛФК (по показаниям)	ЛФК (базовая программа)	ЛФК с учетом имеющейся патологии	ЛФК с учетом имеющейся патологии	ЛФК с учетом имеющейся патологии
Массаж	Точечный	Точечный +	По показаниям	Общий

		воротниковая зона, общий (по показаниям)		
Аппаратная физиотерапия	УФО весной, осенью, в период повышенной респираторной заболеваемости	УФО весной, осенью и в периоды повышенной респираторной заболеваемости	УФО весной, осенью и в периоды повышенной респираторной заболеваемости	УФО весной, осенью и в периоды повышенной респираторной заболеваемости
Водные процедуры	Контрастное обливание ног, дождевой душ (с учетом возраста) ежедневно. Бассейн – 1 раз в неделю круглогодично, начинать не ранее, чем через 1 мес. после окончания острого периода	Контрастное обливание ног, дождевой душ (с учетом возраста) ежедневно. Бассейн – 1 раз в неделю круглогодично, начинать не ранее, чем через 1 мес. после окончания острого периода	Контрастное обливание ног, дождевой душ (с учетом возраста) ежедневно. Бассейн – 1 раз в неделю круглогодично, начинать не ранее, чем через 1 мес. после окончания острого периода	Контрастное обливание ног, дождевой душ (с учетом возраста) ежедневно. Бассейн – 1 раз в неделю круглогодично, начинать не ранее, чем через 1 мес. после окончания острого периода
Фитотерапия	Крапива, зверобой, ромашка, пустырник, шиповник, листья земляники. Кислородные коктейли курс – не менее 14 дней 2–3 раза в год	Крапива, зверобой, ромашка, пустырник, шиповник, листья земляники. Кислородные коктейли курс – не менее 14 дней 2–3 раза в год	Крапива, зверобой, ромашка, пустырник, шиповник, листья земляники. Кислородные коктейли курс – не менее 14 дней 2–3 раза в год	Крапива, зверобой, ромашка, пустырник, шиповник, листья земляники. Кислородные коктейли курс – не менее 14 дней 2–3 раза в год
Витаминотерапия+ эссенциальные микроэлементы	Витамины А, β-каротин, С, Е, В1, В6, В15. Курс – не менее 30 дней 2–3 раза в год	Витамины А,β-каротин, С, Е, В1, В6, В15 +цинк: Курс витаминов–не менее 30 дней 2–3 раза в год Цинк: 7 дней	Витамины А,β-каротин, С, Е, В1, В6, В15 + цинк. Курс витаминов– не менее 30 дней 2–3 раза в год Цинк: 7 дней 2–3 раза в год.	Витамины А,β-каротин, С, Е, В1,В6,В15, фолиевая кислота + цинк: Курс витаминов: по 2 мес. 3 раза в год (витаминно минеральные

		2–3 раза в год.		комплексы) Цинк: 7 дней 2–3 раза в год.
Кисломолочные продукты с пробиотиками промышленного производства, рекомендованные для детей, (дополнительно к ежедневному рациону)	Курсами 4 раза в год по 1 мес.	Курсами 4 раза в год по 1 мес.	Курсами 4 раза в год по 1 мес.	Курсами 4 раза в год по 1 мес.
Прием минеральной воды	-	Курсами по 2–3 нед. 3–4 раза в год	-	-
Профилактика рецидивов хронической патологии (по рекомендации участкового врача, врачей –специалистов: гастроэнтеролога, ЛОР, пульмонолог, др.).	-	Курсами по 2–3 нед. 3–4 раза в год	-	-
Противовирусное лечение	-	-	Противовирусные препараты 3–4 курса в год, продолжительностью 5–7 дней	Противовирусные препараты в комплексной терапии осложненных и неосложненных форм ОРИ, ОКИ
Иммунотропная терапия	Детям с 3-мя и более факторами риска повторно возникающих ОРИ. Иммунотропные препараты в комплексной терапии осложненных и неосложненных	В периоды эпидемических вспышек ОРИ и гриппа	Иммунотропные препараты 3–4 раза в год с лечебно-профилактической целью	Иммунотропные препараты в комплексной терапии осложненных и неосложненных форм ОРИ, ОКИ

	форм ОКИ	ОРИ,		
--	-------------	------	--	--

Таблица 2

**Порядок медицинского наблюдения и оздоровления детей в
поликлинике, клиничко-диагностических и реабилитационных центрах**
(Оздоровление часто и длительно болеющих детей. М., 2012. Составители: Л.А. Щеплягина; В.М. Чернов; И.В. Круглова; Г.В. Римарчук; Л.В. Феклисова; Е.Р. Мескина)

Осмотр врачей – специалистов, выполнение дополнительных и, в том числе, лабораторных исследований	Кратность наблюдения и оздоровления
Педиатр	4 раза в год
ЛОР	2 раза в год
Аллерголог	1 раз в год
Стоматолог	2 раза в год
Эндокринолог	по направлению педиатра
Гастроэнтеролог	1 раз в год
Невропатолог	по направлению педиатра
Пульмонолог	1 раз в год
Иммунолог	2 раза в год
Врач ДФК	2 раза в год
Физиотерапевт	1 раз в год
Офтальмолог	1 раз в год
Оценка физического и нервно-психического развития	1 раз в год
Общий анализ крови	1 раз в год
Общий анализ мочи	1 раз в год
Кал на гельминты	по показаниям
Биохимический анализ крови	по показаниям
Кал на дисбактериоз	по показаниям
Посев слизи из носоглотки на флору	по показаниям
ЭКГ	по показаниям
Рентген грудной клетки	при наличии назначений от пульмонолога или фтизиатра
Гастродуоденоскопия, колоноскопия	по рекомендации гастроэнтеролога
УЗИ органов брюшной полости	по направлению педиатра
Другие исследования	по направлению педиатра

**ЭЛЕМЕНТЫ ДЫХАТЕЛЬНОЙ ГИМНАСТИКИ ДЛЯ
ВОССТАНОВЛЕНИЯ НОСОВОГО ДЫХАНИЯ ДЛЯ ДЕТЕЙ 3 - 7 ЛЕТ**

1. Глубокий вдох - выдох через нос с произношением звука "М...М" (рот плотно закрыт).
2. Выдох через нос - короткими толчками (рот плотно закрыт).
3. Выдох поочередно через левую и правую ноздрю (другая прижата)

пальцем) - рот закрыт.

4. Нос зажат пальцами - задержка дыхания под счет (до 8 - 10), выдохнуть через нос, полный вдох через рот.

5. Положить на ладонь легкую бумажку - сдувать ее, делая выдох поочередно левой и правой ноздрей (рот плотно закрыт, одна ноздря прижимается пальцем).

Особого внимания требует назначение иммуномодулирующих препаратов. У детей разрешаются к применению абсолютно безопасные, не дающие побочных эффектов и осложнений препараты, способные положительно влиять на иммунитет. Приоритетное место среди них должны занимать лекарственные средства, которые разрешены Федеральной Службой по надзору в сфере здравоохранения в качестве «Новой медицинской технологии». К таким препаратам относится комбинированный препарат Кипферон® суппозитории для вагинального или ректального введения, в состав которого входит человеческий рекомбинантный интерферон альфа-2 и комплексный иммуноглобулиновый препарат (КИП), содержащий 15–25% специфических IgA, IgM и 50–70% IgG антител. В одной свече содержится не менее 500 000 МЕ человеческого рекомбинантного интерферона альфа-2 и 60 мг КИП. Такое сочетание позволяет одновременно осуществлять противовирусное, антибактериальное, противогрибковое и иммуномодулирующее воздействие на организм ребенка. При использовании препарата не установлены побочные реакции. В медицинской технологии «Оптимизация методов лечения детей с вирусно-бактериальными инфекциями различной этиологии» ФС № 2009/ 326 от 30.09.2009г. приводятся данные об эффективности профилактического применения препарата Кипферон® у часто болеющих детей в период ремиссии. Препарат назначается ЧБД в комплексе реабилитационных мероприятий на 5 дней в возрастных дозах. Затем лечение продлевается еще на 5 дней, по 1 суппозиторию 1 раз в день. Общий курс лечения в среднем составляет 10 дней.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

1. Критерии понятия – часто и длительно болеющие дети.
2. Особенности функционирования иммунной системы у детей в критические периоды.

3. Предрасполагающие факторы в семейном, социальном, биологическом анамнезе, приводящие к частым и длительным заболеваниям у детей.
4. Принципы реабилитации ЧБД в условиях поликлиники.
5. Иммуномодулирующая терапия.
6. Профилактика ОРВИ, гриппа.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ПОВЫШЕННАЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ БОЛЬНОГО К ВИРУСНЫМ И ГРИБКОВЫМ ИНФЕКЦИЯМ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ ДЕФИЦИТЕ

- 1) макрофагов
- 2) В-клеток
- 3) Т-клеток
- 4) нейтрофилов
- 5) системы комплемента

2. ПОВЫШЕННАЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ БОЛЬНОГО К БАКТЕРИАЛЬНОЙ ИНФЕКЦИИ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ ДЕФИЦИТЕ

- 1) макрофагов
- 2) В-клеток
- 3) Т-клеток
- 4) нейтрофилов
- 5) системы комплемента

3. СПЕЦИФИЧЕСКАЯ РОЛЬ ЗАКАЛИВАНИЯ СОСТОИТ В ВЫРАБОТКЕ АДЕКВАТНОЙ РЕАКЦИИ ОРГАНИЗМА РЕБЕНКА НА

- 1) негативные факторы внутри школьной среды
- 2) воздействие природно-климатических условий
- 3) снижение концентрации кислорода в воздухе
- 4) неблагоприятные метеорологические факторы
- 5) изменения барометрического давления

4. ЗАКАЛИВАНИЕ ВОДОЙ РЕБЕНКА ПЕРВОГО ПОЛУГОДИЯ СЛЕДУЕТ ПРОВОДИТЬ В ДИАПАЗОНЕ ТЕМПЕРАТУР

- 1) 38-25 °С
- 2) 36-24 °С
- 3) 36-28 °С
- 4) 34-28 °С
- 5) 36-26 °С

5. ОПТИМАЛЬНАЯ ТЕМПЕРАТУРА ВОЗДУШНЫХ ВАНН У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ПОЛУГОДИЯ ЖИЗНИ

- 1) 16-18 °С
- 2) 18-20 °С

- 3) 20-22 °С
- 4) 22-24 °С
- 5) 24-26 °С

6. КЛИНИЧЕСКОЕ ПОКАЗАНИЕ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОГО ПРЕПАРАТА

- 1) установлен диагноз и определена бактериологическая этиология заболевания
- 2) повышение температуры тела у ребенка
- 3) первые сутки тяжёлого течения ОРВИ
- 4) профилактический приём антибактериального препарата при ОРВИ
- 5) плохое самочувствие

7. НАЛЕТЫ ЖЕЛТО-БЕЛОГО ЦВЕТА В УСТЬЯХ ЛАКУН ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ АНГИНЫ

- 1) лакунарной
- 2) катаральной
- 3) фолликулярной
- 4) некротической
- 5) герпетической

8. ПРОБА МАНТУ С 2ТЕ ППД-Л ПРИ МАССОВОЙ ТУБЕРКУЛИНОДИАГНОСТИКЕ ПРОВОДИТСЯ

- 1) с 1 года
- 2) с 3 лет
- 3) с 5 лет
- 4) с 7 лет
- 5) с 10 лет

9. ВОЗРАСТ, С КОТОРОГО ПРОВОДИТСЯ ОБЯЗАТЕЛЬНОЕ ФЛЮОРОГРАФИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ НАСЕЛЕНИЯ НА ТУБЕРКУЛЕЗ

- 1) 7 лет
- 2) 8 лет
- 3) 5 лет
- 4) 9 лет
- 5) 15 лет

10. ПРИЧИНОЙ РЕЦИДИВИРОВАНИЯ БРОНХИТОВ МОЖЕТ БЫТЬ

- 1) закаливающие процедуры
- 2) длительное пребывание ребенка на свежем воздухе
- 3) селективный дефицит Ig A
- 4) дефицит железа
- 5) полигиповитаминоз

Ситуационные задачи по теме

Задача 1



Девочка 7 лет, из хороших материально бытовых условий, перенесла корь, коклюш, ветряную оспу. Начиная с 5-летнего возраста, часто болела ангинами (2-4 раза в год), особенно часто в холодное время года. При обследовании общее недомогание, субфебрильная температура. Кожные покровы и слизистая бледные, миндалины увеличены, рубцово изменены, в лакунах гнойные пробки. Со стороны других внутренних органов изменений не

найден. Все биологические и иммунологические показатели в норме.

1. Ваш диагноз.
2. Тактика?
3. Ваши реабилитационные мероприятия.
4. План диспансерного наблюдения.
5. Относится ли данный ребенок группе ЧБД?

Задача 2

Ребенок 3 лет, с 6-ти месяцев часто болеет ОРВИ, лечится амбулаторно, иногда заболевание протекает с высокой температурой. При осмотре самочувствие удовлетворительное, температура в норме, кожные покровы бледные. Со стороны внутренних органов изменений не обнаружено.

Общий анализ крови – Эр- $2,78 \times 10^9$, Нв – 105 г/л, ЦП- 0,87, Л – $8,2 \times 10^6$, Эоз –1%, П-2%, С -44%, Л-33%, М-20%, СОЭ –3мм/ час. Биохимические и иммунологические показатели в норме.

1. Какие дополнительные вопросы вы зададите маме?
2. Ваш диагноз?
3. Ваша тактика?
4. Ваши реабилитационные мероприятия?
5. Критерии ЧДБ в данном возрасте.

Задача 3

На прием к врачу обратилась мать с просьбой оформить ребенка в ДДУ. Ребенок 1,5 года, из плохих материально- бытовых условий. В первой половине беременности мать перенесла грипп. Вскармливание искусственное с рождения. В 1 год выявлено ухудшенное физическое развитие за счет дефицита массы тела. Простудные заболевания ежемесячно. При обследовании выявлены клинические признаки анемии.

1. Ваша тактика в отношении оформления ребенка в ДДУ?
2. Ваш предварительный диагноз?
3. Группа здоровья у данного ребенка?
4. План лечебно-реабилитационных мероприятий?

5. Ваши рекомендации по режиму, характеру питания?

Задача 4

Ребенку 2 года, часто болеет ОРВИ. При экспертной оценке ф.112у выявлено, что он осмотрен врачом педиатром на первом году ежемесячно, на втором году жизни, только во время болезни. Из врачей специалистов есть только запись осмотра врача-невропатолога в 3 месяца. Другими специалистами не осматривался. Лабораторных исследований не проводилось.

1. С каким диагнозом должен стоять ребенок на диспансерном учете?

2. Какие ошибки вы выявили при диспансерном наблюдении за ребенком.

3. Составьте свой план диспансерного наблюдения на данного ребенка.

Задача 5

Определить не медикаментозные методы лечения для ребенка 5- лет состоящего на диспансерном учете в группе ЧБД.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

1. Частота встречаемости ЧДБ детей в РФ и мире.

2. Оздоровление ЧДБ детей в поликлинике.

3. Закаливание ЧДБ детей.

4. Иммуномодулирующие препараты для лечения ЧДБ детей.

5. Проведение анализа ЧДБ детей на педиатрическом участке.

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=35546	СПб. : Питер	2017

	7		
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatrica-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.6** «Профилактическое консультирование беременных женщин (первичный и вторичный дородовый патронаж)».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Беременность – важный и ответственный период в жизни каждой женщины. В это время будущая мать и ее ребенок нуждаются в повышенном внимании со стороны медицинских работников. Дородовые патронажи позволяют контролировать течение беременности и состояние здоровья женщины, а также следить за выполнением необходимых рекомендаций, за условиями для благополучного вынашивания нового человека. В этой методичке представлены ответы на самые значимые вопросы: для чего нужны подобные посещения в наше время, примерный их план, а также сроки и цели дородовых патронажей.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать: цель, методику проведения дородовых патронажей, рекомендации по питанию, режиму дня, уходу за новорожденным. Преимущества грудного вскармливания. Опасности искусственного вскармливания.

обучающийся должен уметь:

- организовать патронаж к беременной женщине на педиатрическом участке;
- провести осмотр молочных желез, собрать и оценить анамнез;
- определить группу риска, составить план мероприятий;
- дать рекомендации по организации рационального питания, режиму дня;
- дать рекомендации по профилактике, а в случае развития фонового состояния – лечения и реабилитации;
- уметь работать с медицинской документацией (ф. 112, бланк дородового патронажа).

обучающийся должен владеть:

- объемом оказания медицинской помощи беременным женщинам в условиях детской поликлиники.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Патронаж – одна из форм работы медицинских учреждений, направленная на проведение оздоровительных и профилактических мероприятий на дому пациента. Проводится для граждан, особенно нуждающихся во внимании врачей: тяжелобольных, людей с психическими расстройствами, младенцев, беременных женщин. Дородовые патронажи – важнейшие профилактические мероприятия для беременных женщин. Они позволяют не только контролировать будущую родительницу, но и устанавливают доброжелательные отношения между матерью и

медперсоналом, так как в первый год после рождения малыша их контакт будет регулярным. Проведение дородового патронажа заключается в личном визите ответственного медицинского работника. При знакомстве медсестра оценивает социальные и бытовые условия, в которых проживает женщина и предстоит расти новорожденному. В этот же визит устанавливается принадлежность семьи к факторам риска, речь о которых пойдет позже.

Значение патронажа

Будущая мама самостоятельно посещает акушерку-гинеколога для отслеживания состояния здоровья ее и малыша. Чем больше срок, тем чаще она вынуждена ходить в женскую консультацию. Однако такой подход не позволяет выявить реальные условия проживания беременной, которые имеют большое значение для благополучного вынашивания ребенка. Все данные фиксируются врачом только со слов женщины и могут не соответствовать действительности.

Дородовый патронаж беременной позволяет получить истинное представление о жизни женщины: вредные привычки, психологическая обстановка в семье, материальный достаток. Помимо «шпионской» деятельности, медицинский работник выполняет и другие обязанности. Во время посещения медсестра дает будущей маме много интересной и полезной информации, а также советов по поводу вынашивания ребенка, предстоящих родов, по уходу за младенцем. За весь период беременности женщину ожидают три посещения из больницы. Это стандартное количество визитов медсестры, которое может быть увеличено в следующих случаях: проблемная беременность; подозрения на врожденную патологию у младенца; если будущая мама находится в группе риска; нерегулярное посещение женской консультации; после госпитализации беременной. Как правило, осуществляются дородовые патронажи медсестрой детской поликлиники или акушеркой из женской консультации. Иногда они поочередно посещают будущую маму. Все визиты контролируются врачом медицинского учреждения, который иногда проводит патронаж вместе с медработником. Все наблюдения медсестры, а также рекомендации и назначения фиксируются в патронажном листе. С этими данными регулярно ознакомляется врач, который в случае необходимости предпринимает соответствующие меры.

Первый патронаж: цели и сроки

Первое посещение будущей мамы осуществляется участковой медсестрой из детской поликлиники при постановке на учет по беременности (по телефонограмме из регистратуры женской консультации). Обычно это 7-13 недель. Как уже было сказано, в первый дородовый патронаж выясняются образ жизни женщины, бытовые и санитарные условия в доме, психологическая атмосфера в семье. Неблагополучные условия проживания негативно сказываются на здоровье как матери, так и будущего малыша, поэтому данные, полученные акушеркой в первый визит, очень важны для дальнейшей работы с будущей мамой.

Целью визита также является продолжение обсуждения профилактических мер, с которыми беременная знакомится при постановке на учет. Обязательными к обсуждению являются следующие темы:

- охрана ребенка, профилактика преждевременных родов;
- правила здорового образа жизни;
- рациональное питание;
- личная гигиена (профилактика запоров, ношение бандажа и другие);
- необходимость в регулярном наблюдении у врача.

Алгоритм проведения первого патронажа

При визите медицинский работник представляется, знакомится с беременной. В этот период важно создать доброжелательный настрой, что поможет поддерживать контакт в дальнейшем. После беседы медсестрой заполняется патронажный лист, который содержит основную информацию о будущей матери:

- Фамилия, имя и отчество женщины.
- Адрес проживания. Полный возраст.
- Профессия, образование, специальность. Место основной работы.
- Ф.И.О. мужа. Возраст супруга. Данные о его специальности, образовании. Место работы мужа.
- Данные об остальных членах семьи, которые проживают вместе с беременной.
- Гигиена жилья, бытовые условия, материальный достаток.
- Вредные привычки отца и матери.
- Хронические заболевания в семье.
- Подготовка к рождению ребенка (для педиатра).

Иногда медсестра заполняет данные не со слов женщины. Например, если женщина утверждает, что выпивший супруг не имеет вредных привычек, то медработником все же фиксируются фактические данные.

Второй патронаж: цели и сроки

Врач педиатр из детской поликлиники обычно приходит к будущей маме чуть позже, в период с 30 недели беременности. Цель второго дородового патронажа преследуется аналогичная – знакомство с женщиной и бытовыми условиями содержания будущего малыша. Профилактическая беседа посвящена будущему малышу. Ниже представлен примерный план дородового патронажа:

- Сбор данных о протекании беременности, перенесенных заболеваниях и общем состоянии здоровья.
- Соответствие полученным в прошлый раз рекомендациям.
- Психологический климат в семье.
- Подготовка к рождению ребенка (покупка приданого).
- Приготовление груди к лактации.
- Беседа с родственниками о предстоящем событии, значимость поддержки беременной.

Иногда на этом этапе будущая мама получает приглашение в школу молодых родителей. Обычно занятия проводятся в женской консультации и помогают подготовить будущую родительницу и ее супруга к появлению дитя.

■ БЛАНК-СХЕМА второго дородового патронажа

Ф.И.О. женщины _____.
Дата патронажа _____, срок беременности _____.
Факторы риска перинатальной патологии, выявленные в течение беременности _____.
Степень риска антенатальной патологии (в баллах) _____.
Выполнение мероприятий, рекомендованных педиатром при первом осмотре _____.
Изменение условий труда _____.
Изменение условий быта _____.
Соблюдение правильного режима сна (да, нет).
Режим питания беременной _____.
Мероприятия по оздоровлению: получала диетпитание, находилась в профилактории, санатории, в терапевтическом стационаре, отделении патологии беременных, профилактика рахита, анемии (нужное подчеркнуть).
Санация очагов инфекции _____.
Проведение подготовки сосков (да, нет).

По окончании беседы с будущей матерью и по возможности с ее близкими людьми медсестрой фиксируются полученные сведения. Ниже представлен образец дородового патронажа. Все полученные данные подлежат сравнению с информацией, предоставленной в период первого визита медицинского работника. Наблюдается ли улучшение санитарных условий, осуществлялось ли облегчение трудовых обязанностей беременной женщины? Выявляется и уровень подготовленности к появлению ребенка (покупка личных вещей и мебели для младенца, обустройство детской комнаты и так далее). Первородящие женщины имеют возможность получить бесплатную консультацию о предстоящих родах и задать самые животрепещущие вопросы.

Факторы риска

Выше уже говорилось о том, что в патронаже существует такое понятие, как факторы риска. Женщины, которые попадают под эту категорию, нуждаются в повышенном внимании участковых специалистов: молодые мамы младше 18 лет; первородящие после 30 лет; одинокие матери; многодетные женщины. Помимо этого, пристальное внимание со стороны акушера и педиатра может быть вызваны следующими причинами: риск

выкидыша; попытки аборта; сильный токсикоз; повышенное давление, проблемы с сердцем; имеющиеся у матери заболевания; вредные привычки у родителей; неблагоприятная среда для жизни будущего малыша. По данным показателям выявляется вероятный риск для жизни и здоровья ребенка, а участковым педиатром принимаются меры для минимизирования неблагоприятных факторов. Комплекс профилактических мероприятий призван предупредить возможные проблемы.

Программа по контролю грудного вскармливания

Женская консультация. Обучение беременных женщин осуществляется посредством групповых занятий и индивидуальных бесед. В обучении беременных женщин принимают участие акушеры, педиатры, психологи, акушерки и медицинские сестры. Наиболее перспективной и эффективной формой занятий является семейная подготовка к рождению ребенка, направленная на привлечение членов семьи к активному участию в дородовой подготовке. Партнерство во время родов и послеродовом периоде способствует изменению образа жизни беременной и ее семьи, ориентирует на рождение желанного ребенка. Наряду с семейной формой подготовки к деторождению рекомендуется использование традиционных методов по подготовке беременных к рождению ребенка в «школах материнства», организуемых в женских консультациях. Некоторые детские поликлиники также проводят на своей базе «школы материнства» или создают клубы для беременных и матерей. Для активного привлечения будущих отцов, а также других членов семьи на занятия по подготовке к деторождению необходимо обеспечить доступную информацию о программах и времени проведения занятий.

С момента постановки беременной женщины на учет она постоянно находится в контакте с медицинскими работниками, регулярно посещая женскую консультацию или во время до родовых патронажей. Каждое такое общение с женщиной также может быть использовано для проведения индивидуальных бесед по подготовке к грудному вскармливанию.

Программа обучения беременных женщин по вопросам грудного вскармливания должна включать следующие темы:

- Преимущества грудного вскармливания для ребенка.
- Преимущества грудного вскармливания для матери.
- Важность исключительно грудного вскармливания в течение 6 месяцев и продолжения грудного вскармливания до 2-х лет и более.
- Важность раннего прикладывания младенца к груди в родильном зале.
- Техника кормления грудью (расположение и прикладывание ребенка к груди).
- Важность совместного пребывания матери и ребенка в акушерском стационаре и дома.
- Важность грудного вскармливания по требованию ребенка.
- Как обеспечить достаточное количество молока.
- О вреде использования сосок и пустышек.

— Знакомство с работой акушерского стационара, в котором планируются роды.

— Помощь матерям после выписки из родильного дома.

Отметка об обучении заносится в индивидуальную и обменную карту беременной женщины. Для контроля проводимого обучения беременной женщины может быть использована форма «Контрольный лист навыков по грудному вскармливанию: дородовая подготовка беременных женщин», куда заносятся сведения о теме и дате проведения группового занятия или индивидуальной беседы, выдаче письменных материалов.

Детская поликлиника. Поддержка матерей в кормлении грудью в соответствии с шагами 5-9, суть которых заключается в консультировании матерей по вопросам сохранения исключительно грудного вскармливания в течение первых шести месяцев жизни и продолжения грудного вскармливания до 2-х лет и более, осуществляется медицинскими сестрами, педиатрами и врачами специалистами во время послеродовых патронажей и посещений детской поликлиники матерью с ребенком (членами семьи).

Приложение 1

ПОЛИТИКА ПОДДЕРЖКИ ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ В ДЕТСКОЙ ПОЛИКЛИНИКЕ

Мы, коллектив детской поликлиники, в целях успешной реализации принципов поддержки грудного вскармливания младенцев, лежащих в основе Инициативы Всемирной организации здравоохранения и Детского Фонда ООН «Больница, доброжелательная к ребенку», берем на себя следующие обязательства:

— информировать матерей и членов их семей о преимуществах грудного вскармливания;

— обучать беременных женщин и кормящих матерей современным принципам грудного вскармливания;

— пропагандировать исключительно грудное вскармливание в течение первых шести месяцев жизни и продолжение грудного вскармливания до 2-х лет и более (при условии своевременного и адекватного введения продуктов прикорма);

— помогать матерям в сохранении грудного вскармливания в случае выхода на работу;

— не допускать рекламирования искусственных детских смесей, сосок, бутылочек и пустышек среди беременных женщин, кормящих матерей и членов их семей;

— содействовать созданию групп поддержки матерей и оказывать помощь кормящим матерям в случае появления у них трудностей с грудным вскармливанием.

ШАГ 1. Иметь зафиксированную в письменном виде политику в отношении практики грудного вскармливания и регулярно доводить ее до сведения всего медико-санитарного персонала.

1.1. В детской поликлинике имеется наглядная инструктивная и просветительная информация по грудному вскармливанию (стенды, альбомы, плакаты, памятки).

1.2. Информация размещена в местах, доступных для медицинского персонала, беременных женщин, кормящих матерей и членов их семей.

1.4. В детской поликлинике запрещена реклама заменителей грудного молока, бутылочек, сосок и пустышек.

1.5. Запрещено инструктирование фирмами-производителями персонала акушерских учреждений по использованию заменителей грудного молока.

1.6. Политика поддержки грудного вскармливания регулярно доводится до сведения всего медицинского персонала.

1.7. Проводится инструктаж по политике грудного вскармливания со всеми вновь поступающими на работу.

ШАГ 2. Обучать весь медико-санитарный персонал необходимым навыкам для осуществления этой политики.

2.1. Два раза в год проводится обучение всего медицинского персонала по 18-часовой (40-часовой программе), включая 3-часовое (6-часовое) практическое обучение, по вопросам преимуществ грудного вскармливания, технике грудного вскармливания и консультирования матерей, кормящих грудью.

2.2. Ежегодно проводится аттестация всех медицинских работников по грудному вскармливанию.

2.3. Проводится обязательный инструктаж всех вновь поступающих на работу сотрудников по программе поддержки грудного вскармливания.

ШАГ 3. Информировать всех беременных женщин о преимуществах и методах грудного вскармливания.

3. 1. Обучение беременных женщин основным принципам грудного вскармливания осуществляется по специальным программам в женской консультации и в детской поликлинике.

3.2. Отметка о проведенном обучении беременной женщины осуществляется в индивидуальной и обменной карте беременной.

3.3 Первородящим женщинам и женщинам, имевшим ранее трудности с грудным вскармливанием, медицинский персонал детской поликлиники оказывает особое внимание и поддержку.

3.4. Программа занятий с беременными женщинами включает следующие темы:

- преимущества грудного вскармливания;
- опасность искусственного вскармливания;
- значение раннего начала грудного вскармливания;
- важность совместного пребывания матери и ребенка и кормления ребенка по требованию;
- техника кормления грудью;
- как обеспечить достаточное количество молока;
- знакомство с родильным домом.

ШАГ 4. Информировать беременных женщин о важности раннего начала грудного вскармливания в течение первого получаса после родов.

4.1. Беременные женщины во время посещения занятий в женской консультации и детской поликлинике информируются о важности раннего начала грудного вскармливания.

ШАГ 5. Показывать матерям, как кормить грудью и как сохранить лактацию, даже если они должны быть отделены от своих детей.

5.1. После выписки из родильного дома при первом посещении ребенка на дому патронажная медицинская сестра и врач помогают осуществить правильное прикладывание ребенка к груди.

5.2. Оценка расположения и прикладывание ребенка к груди осуществляется при первых патронажах на дому и во время посещений детской поликлиники.

5.3. Если по состоянию здоровья ребенок временно отделен от своей мамы, то необходимо обучить ее сцеживанию грудного молока. Сцеживать грудное молоко необходимо так часто, как если бы мама кормила ребенка грудью (не реже 8 раз за сутки). Если есть возможность, то использовать сцеженное грудное молоко для кормления ребенка из ложечки, чашки, пипетки, шприца и др.

5.4. В историю развития ребенка вносится запись о результатах наблюдений за грудным вскармливанием и рекомендациях, которые даются матери во время послеродового патронажа.

5.5. Если мама вынуждена выйти на работу, то ей рекомендуется:

- продолжать кормить ребенка в ночные часы;
- кормить утром и сцедить молоко для кормления ребенка сцеженным молоком;
- на работе продолжать сцеживать грудное молоко;
- обучить лицо, ухаживающее за ребенком, кормить сцеженным грудным молоком с использованием ложечки или чашки.

ШАГ 6. Не давать младенцам никакой иной пищи или питья, кроме грудного молока в течение первых шести месяцев жизни, за исключением случаев медицинских показаний. Пропагандировать и поощрять продолжение грудного вскармливания до 2-х лет и более с соответствующим возрасту введением продуктов прикорма.

6.1. Медицинский персонал информирует матерей о важности исключительно грудного вскармливания в течение первых шести месяцев жизни. В этом возрасте ребенок не нуждается в дополнительном питании или питье.

6.2. Медицинский персонал обучает матерей, как увеличить выработку грудного молока во время возможных лактационных кризов (чаще прикладывать малыша к груди) и признакам достаточности молока (недостаточная прибавка массы тела и частота мочеиспусканий не реже 6 раз за сутки при условии исключительно грудного вскармливания).

6.3. Медицинский персонал информирует матерей о необходимости введения дополнительного питания после шести месяцев.

6.4. Медицинский персонал информирует матерей о важности продолжения грудного вскармливания до двух лет и более. Грудное вскармливание на втором году жизни ребенка может обеспечить около 30% суточной потребности ребенка в калориях. Оно обеспечивает также защиту ребенка от инфекций и психо-эмоциональный комфорт ребенка.

6.5. Информация о характере вскармливания ребенка должна регулярно заноситься в историю развития ребенка.

ШАГ 7. Практиковать круглосуточное совместное размещение матери и ребенка.

7.1. Медицинский персонал при патронажах на дому обращает внимание на расположение детской кровати. Она должна стоять рядом с кроватью матери.

7.2. Медицинский персонал информирует матерей и членов их семей о важности совместного нахождения матери и ребенка в одной комнате с малышом днем и ночью. Это обеспечивает возможность кормления ребенка по требованию, а также облегчает уход за ребенком.

7.3. Медицинский персонал советует матерям брать малыша для кормления в свою постель, что облегчает кормление грудью, особенно в ночное время (исключение составляют матери, принимающие снотворные препараты, употребляющие алкоголь, матери с большим избыточным весом и случаи, когда материнская кровать узкая и неудобная).

ШАГ 8. Поощрять грудное вскармливание по требованию ребенка.

8.1. Медицинский персонал информирован о важности грудного вскармливания по требованию ребенка и не дает в своих рекомендациях ограничений по частоте и длительности кормления.

8.2. Персонал информирует мать о важности свободного режима кормления по требованию малыша, в первый месяц жизни от 8 до 12 раз за сутки.

8.3. Персонал информирует мать о важности ночного кормления младенца грудью, поощряя его.

8.4. Персонал информирует мать о необходимости будить ребенка в случае больших перерывов в кормлении (более 3-4 часов) или в случае переполнения груди молоком.

ШАГ 9. Не давать младенцам, находящимся на грудном вскармливании, никаких искусственных средств, имитирующих грудь или успокаивающих.

9.1. В детской поликлинике проводятся беседы с матерями и членами их семей о вреде использования бутылочек и сосок для кормления детей, находящихся на грудном вскармливании. В случае необходимости для докорма ребенка могут быть использованы чашечки, ложки, шприцы и пипетки.

9.2. Кормящие матери и члены их семьи информируются о вреде использования пустышек. Использование пустышек снижает интерес к

грудному вскармливанию у ребенка, мешает кормлению грудью и уходу за младенцем.

ШАГ 10. Поощрять создание групп поддержки матерей и информировать матерей о возможности обращения в эти группы за консультативной помощью.

Создавать в детской поликлинике обстановку поддержки семей, в которых есть дети вскармливаемые грудью.

Осуществлять преемственность в работе детской поликлиники, женской консультации и акушерского стационара.

10.1. В детской поликлинике создана группа поддержки матерей, состоящая из медицинских работников, имеющих положительный личный опыт грудного вскармливания и прошедших курс обучения по поддержке грудного вскармливания.

10.2. Медицинские работники выявляют матерей, успешно вскармливающих детей грудью и формируют из них группы поддержки матерей по месту жительства.

10.3. Медицинский персонал детской поликлиники проводит инструктаж членов семьи по поддержке кормящей женщины дома, бережному отношению к матери и ребенку.

10.4. Все матери и члены их семей осведомлены о том, куда им можно обратиться в случае возникновения вопросов по грудному вскармливанию.

10.5. В детской поликлинике имеется оборудованный кабинет здорового ребенка, в котором созданы все условия для обучения и консультирования беременных и кормящих женщин, а также членов их семей. При посещении детской поликлиники мамы имеют возможность кормить своего ребенка в удобных условиях кабинета здорового ребенка.

10.6. В детской поликлинике отработана система преемственности в работе по поддержке грудного вскармливания между женской консультацией, родильным домом и детской поликлиникой. Обучение беременных женщин проводится по единой программе специалистами женской консультации и детской поликлиники. Во время обучения беременная женщина получает информацию о принципах работы и поддержке грудного вскармливания в родильном доме. Отметка об обучении по вопросам грудного вскармливания имеется в индивидуальной и обменной карте беременной. В выписке из истории новорожденного дается информация о раннем прикладывании младенца к груди, совместном пребывании матери и ребенка, характере вскармливания новорожденного с рождения и до выписки из акушерского стационара.

ГРУППЫ ПОДДЕРЖКИ МАТЕРЕЙ

Группа поддержки матерей может быть организована медицинскими работниками детской поликлиники из числа женщин, успешно кормящих своих малышей грудью. Эти женщины обычно уже встречались в женской консультации или детской поликлинике до родов или находились вместе в родильном доме. Они готовы продолжать эти встречи и помогать друг другу.

Группа кормящих матерей может регулярно собираться в квартире одной из них, детской поликлинике или в другом общественном месте. Они обмениваются опытом, поддерживают друг друга, помогают преодолевать возникшие трудности. Матери помогают друг другу не только во время таких собраний. Они также могут звонить друг другу по телефону или обсуждать интересующие их вопросы во время прогулок с детьми.

В группе должна быть хотя бы одна обученная медицинским персоналом мама, которая владеет современной информацией о технике грудного вскармливания, его поддержке и готова обучать своих подруг. Они могут оказывать и другую помощь, в которой нуждаются матери, и которой нельзя получить от медицинского работника.

Группе нужен консультант по грудному вскармливанию, к которому можно было бы обратиться в случае необходимости. Это может быть специально подготовленный медицинский работник, с которым матери регулярно встречаются. Группе также необходимы печатные, наглядные и видеоматериалы материалы по грудному вскармливанию. Медицинский работник может помочь им в обеспечении этими материалами.

Информация о группах поддержки грудного вскармливания из числа матерей должна быть доступна кормящим матерям и членам их семей. Она может быть представлена в памятках, которые раздаются матерям при выписке из родильного дома, при посещении женской консультации или детской поликлиники; на стендах в детской поликлинике; в кабинете участкового педиатра и кабинете здорового ребенка.

Приложение 2

Функциональные обязанности медицинского персонала детских поликлиник по вопросам поддержки и поощрения грудного вскармливания

1. В период беременности.

Детская поликлиника

Участковая медсестра: проводит дородовый патронаж (дважды в период беременности), в ходе которого осуществляет знакомство с анамнезом беременной, особенностями течения беременности; оценивает отношение беременной к грудному вскармливанию; проводит индивидуальные беседы с беременной женщиной, направленные на выработку доминанты лактации и психологической настрой членов семьи на поддержку грудного вскармливания; обучает технике грудного вскармливания.

2. После выписки из родильного дома

Детская поликлиника (первый месяц жизни)

Участковый врач педиатр: в первые сутки после выписки из роддома, а затем 1 раз в неделю в течение месяца осуществляет патронаж на дому; оценивает состояние ребенка, психологический и социальный климат в семье; беседует с членами семьи о помощи кормящей матери и поддержке ее в кормлении грудью; разъясняет кормящей матери преимущества грудного вскармливания для здоровья ребенка и матери; дает советы по организации свободного вскармливания; обеспечивает психологический настрой матери

на длительную лактацию; рекомендует частый контакт «кожа к коже», «глаза в глаза»; знакомит мать с основными критериями достаточного количества молока (динамика массы тела и число мочеиспусканий у ребенка за сутки); дает советы по рациональному питанию кормящей матери как важному фактору выработки полноценного молока; контролирует правильность прикладывания ребенка к груди.

Участковая медсестра: поддерживает мать в кормлении грудью; информирует ее о современных принципах сохранения лактации; обучает мать технике кормления грудью; исправляет ошибки в технике кормления при наблюдении на дому; контролирует прибавку массы тела в конце первого месяца жизни.

Детская поликлиника (после первого месяца жизни)

Участковый врач педиатр: контролирует соблюдение свободного вскармливания и технику грудного кормления; дает рекомендации по преодолению лактационных кризов (более частое прикладывание ребенка к груди; кормление обеими грудями, не исключая ночных кормлений); проводит рационализацию питания и питьевого режима матери (фиточай, поливитамины и другие методы стимуляции лактации), оказывает необходимую помощь матери при возникновении трудностей в кормлении грудью. Помогает матери сохранить грудное вскармливание в случае выхода на работу.

Выявляет матерей успешно и длительно кормящих грудью для включения их в группу поддержки матерей.

Необходимость перевода на смешанное вскармливание обосновывается участковым врачом педиатром и заведующим педиатрическим отделением с обязательной записью в историю развития ребенка.

Участковая медсестра: контролирует соблюдение свободного вскармливания и техники грудного кормления; дает рекомендации по преодолению лактационных кризов (более частое прикладывание ребенка к груди; кормление обеими грудями, не исключая ночных кормлений); проводит рационализацию питания и питьевого режима матери (фиточай, поливитамины и другие методы стимуляции лактации), оказывает необходимую помощь матери при возникновении трудностей в кормлении грудью. Помогает матери сохранить грудное вскармливание в случае выхода на работу.

Выявляет матерей успешно и длительно кормящих грудью для включения их в группу поддержки матерей.

Приложение 3

КОНТРОЛЬНЫЙ ЛИСТ НАВЫКОВ

ПО ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ:

ДОРОДОВАЯ ПОДГОТОВКА БЕРЕМЕННЫХ ЖЕНЩИН

Ф.И.О. _____

пациентки

Дата первого визита _____
беременности _____ нед.

Срок

**Обсуждались следующие навыки Дата Подпись
медработника**

Преимущества грудного вскармливания для ребенка
Обсуждались _____

(гармоничное психо-эмоциональное и физическое развитие ребенка, защита от желудочно-кишечных инфекций и диареи, инфекций мочевыделительной системы, простудных заболеваний и отита, предупреждает развитие аллергических реакций и сахарного диабета)

Преимущества грудного вскармливания для матери
Обсуждались _____

(развитие психо-эмоциональной близости и привязанности между матерью и ребенком, защита от рака молочной железы и яичников, остеопороза в пожилом возрасте)

Исключительно грудное вскармливание в течение **Обсуждались** _____
первых 6-и месяцев жизни младенца

(никакого дополнительного питания и питья в первые 6 месяцев, кроме случаев, обусловленных медицинскими показаниями)

Важность раннего прикладывания к груди и **Обсуждались** _____

контакта «кожа-к-коже»

(помогает сохранить тепло ребенку, ребенок спокоен, способствует возникновению привязанности, помогает началу грудного вскармливания)

Важность правильного положения у груди **Обсуждались** _____
и прикладывания к груди

Способствует успешному началу грудного вскармливания:

Совместное пребывание матери и ребенка **Обсуждались** _____

Кормление по требованию **Обсуждались** _____

Отказ от сосок и пустышек **Обсуждались** _____

Помощь со стороны медицинского персонала **Обсуждались** _____

Выданы или обсуждались памятки **Обсуждались** _____

Какие:

Лицо, ответственное за дородовую подготовку (ФИО, должность)

Приложение 4

ПОСЛЕРОДОВЫЙ ПАТРОНАЖ:

ОЦЕНКА ГРУДНОГО ВСКАРМЛИВАНИЯ

Дата рождения ребенка _____ Масса тела при
рождении _____

Характер родов: Вагинальные Кесарево сечение

Практика родильного дома по поддержке грудного вскармливания:

Раннее прикладывание к груди в родильном зале Да Нет

Совместное пребывание матери и ребенка Да Нет

Характер вскармливания при выписке:

Грудное Исключительно грудное Искусственное Бутылочное

Характер вскармливания по результатам наблюдений и опроса (послеродовый патронаж):

Грудное Исключительно грудное Искусственное Бутылочное

Обсуждались следующие вопросы:

Важность постоянного нахождения вместе матери и ребенка . . . Да Нет

Кормление по требованию Да Нет

Отказ от сосок и пустышек Да Нет

Как обеспечить достаточное количество молока Да Нет

Профилактика трещин сосков Да Нет

Профилактика нагрубаний молочных желез и маститов Да Нет

Последующая помощь со стороны медицинского персонала Да Нет

Проводилась оценка:

Положения и прикладывания ребенка к груди Да Нет

Состояния молочных желез Да Нет

Ручного сцеживание молочных желез Да Нет

Рекомендации по результатам наблюдений и опроса:

Выдан письменный материал Да Нет

(какой) _____

Дата проведения послеродового патронажа

ФИО, должность сотрудника, проводившего патронаж

Приложение 5

**ПАМЯТКА РОДИТЕЛЯМ И ЧЛЕНАМ СЕМЬИ,
В КОТОРОЙ ПОЯВИЛСЯ МАЛЫШ**

В Вашей семье появился Малыш, советуем кормить его грудью

Все женщины наделены природной способностью кормить грудью своих детей. Ранний и тесный контакт с ребенком обеспечит достаточное количество молока.

Грудное вскармливание должно начинаться в течение 60 минут после рождения ребенка.

Чем раньше ребенок начинает сосать, тем быстрее организм матери начинает продукцию молока.

Кормящая мама должна постоянно находиться в одном помещении с ребенком - это будет способствовать не только более тесному физическому, но и психо-эмоциональному контакту.

Количество молока у матери регулируется, в основном, потребностью ребенка. Увеличение частоты кормления стимулирует выработку молока, поэтому ребенок должен **кормиться по его желанию**, а не по часам и так часто, как он этого хочет.

Ночные кормления очень важны для увеличения количества молока у матери. В течение ночи не следует ограничивать желания ребенка — прикладывайте его к груди столько раз, сколько он хочет.

Продолжительность каждого кормления тоже определяется самим ребенком — он находится у груди так долго, как хочет. Состав молока меняется даже в процессе одного кормления - ограничение продолжительности кормления снижает калорийность полученной пищи.

Прикладывайте ребенка к груди правильно. Мама и ребенок должны получать удовольствие от кормления грудью. Неудобное положение ребенка может вызвать боль в сосках, плач ребенка, если он не получает достаточного количества молока. Если возникли проблемы с кормлением, обратитесь за советом к медицинскому работнику детской поликлиники.

Кроме материнского молока, ребенок не нуждается ни в каких других продуктах питания или дополнительном питье до 6 месяцев. **Не давайте ребенку бутылочек с сосками и пустышки**

— это снижает у малыша интерес к материнской груди и мешает ему правильно сосать грудь.

В молочных железах образуется столько молока, сколько требуется ребенку. Ребенок сам регулирует выработку нужного его количества. Нет необходимости в сцеживании грудного молока после каждого кормления. Сцеживание молока показано лишь в определенных случаях – при признаках нагрубания молочной железы; выходе мамы на работу; при болезни ребенка, если он отделен от мамы и др.

Противопоказаний для грудного вскармливания немного. Не должны кормить грудью женщины, страдающие открытой формой туберкулеза или принимающие, по медицинским показаниям, некоторых лекарственных препараты. Не стоит прекращать грудное вскармливание даже в случае заболевания матери. При заболевании кормящей мамы ее организм вырабатывает антитела, которые поступают с молоком к ребенку и защищают его от инфекции.

Важным является вопрос питания кормящей женщины. Питание должно быть сбалансированным и разнообразным. Но оно мало отличается от питания здоровой не кормящей женщины, лишь на 500 ккал превышая его калорийность.

Мы уверены, что Вы хорошо знаете о необходимости достаточной продолжительности сна, прогулках для кормящей матери. Надеемся, что кормящая мама не курит — это вредно для здоровья самой мамы и, тем более, для здоровья малыша.

Кормление малыша должно доставлять матери истинную радость и блаженство. Психологи рекомендуют женщине перед кормлением настроиться на очень приятный процесс: раздеться до пояса, ласково поговорить с малышом, затем нежно приложить его к груди, наслаждаясь близостью ребенка, даря ему свое бесценное молоко. Необходимо учитывать, что даже сам акт сосания несет в себе большой смысл: он сближает мать и ребенка, способствует установлению между ними особого контакта и устраняет возможный дефицит сосания.

Дети, находящиеся на грудном вскармливании, развиваются более высокими темпами, они, как правило, реже болеют, легче переносят заболевания. Эти дети в дальнейшем более привязаны к своей матери и близким; меньше вероятность, что из них вырастут агрессивные и жестокие люди.

Преимущества грудного вскармливания для Малыша

Грудное молоко — лучшая пища для ребенка. По любому из компонентов женское молоко превосходит молоко животных и, конечно, различные искусственные питательные смеси. В женском молоке — кладовая полезных микроэлементов и витаминов, и они находятся в легкоусвояемой форме. Материнское молоко содержит все необходимые для малыша вещества в идеальном соотношении. Кроме того, оно легко переваривается и усваивается ребенком.

Грудное молоко предупреждает возникновение аллергических заболеваний у ребенка. Сосание только материнской груди обеспечивает правильное развитие зубов, челюстей, мышц лица.

Грудное молоко содержит антитела, которые защищают ребенка от болезнетворных вирусов и бактерий. Молозиво, которое образуется после родов, содержат самые высокие концентрации антител и является первой защитой от инфекций.

Грудное молоко содержит факторы роста, которые увеличивают темпы роста и развития ребенка по сравнению с детьми на искусственном вскармливании. Грудное молоко обеспечивает лучшее развитие нервной системы, желудочно-кишечного тракта, дыхательной и эндокринной систем.

Итак, какой ни возьми компонент женского молока, он обладает исключительной ценностью и незаменимостью. Именно незаменимостью, ученые еще не смогли придумать такие продукты, которые могли бы полностью заменить его. И нужно всеми силами сохранить этот природный дар. Пусть малыш наслаждается бесценным материнским молоком, набирает больше сил и здоровья.

Преимущества грудного вскармливания для мамы и семьи

Ребенок, приложенный к материнской груди в родильном зале, стимулирует освобождение окситоцина, который сокращает матку и ускоряет возвращение ее к нормальным размерам.

Это помогает предупредить возможные осложнения после родов. Вскармливание грудью снижает риск заболевания раком молочной железы и яичников.

Кормление грудью повышает уровень гормона пролактина, благодаря этому оказывает противозачаточный эффект в первые месяцы после родов.

Грудное вскармливание - удобно и стерильно. Материнское молоко всегда нужной температуры. Нет необходимости стерилизовать бутылки и соски, готовить смеси. Грудное вскармливание экономически выгодно для семьи. Нет необходимости в закупке детских молочных смесей и оборудования.

Матери, вскормившие грудью ребенка, сохраняют более высокую степень внимания, ласки и заботы к ребенку в последующие годы, чем при вскармливании из бутылки. Грудное вскармливание укрепляет связь между матерью и ребенком не только в раннем возрасте, но и на всю жизнь. Грудное вскармливание способствует налаживанию более дружных и прочных отношений в семье.

Преимущества грудного вскармливания настолько очевидны, что возможно, в самом недалеком будущем мы будем рассматривать случаи отказа от грудного вскармливания, как чрезвычайное событие и приравнивать его по значимости к обнаружению редкого и тяжелого заболевания.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

1. Функциональные обязанности медсестры и участкового педиатра по подготовке к грудному вскармливанию.
2. Организация дородовых и послеродовых патронажей.
3. Ведение медицинской документации на участке.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. **НАИМЕНЬШИМИ СЕНСЕБИЛИЗИРУЮЩИМИ ЭФФЕКТАМИ ДЛЯ ДЕТЕЙ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ**

- 1) адаптированные смеси
- 2) женское молоко
- 3) гипоаллергенные смеси
- 4) материнское молоко
- 5) соевые смеси

2. ПРИРОСТ ВЕСА ТЕЛА МАТЕРИ, ВЫНАШИВАЮЩЕЙ ОДНОГО РЕБЕНКА, ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ СЧИТАЕТСЯ НОРМАЛЬНЫМ

- 1) 8 - 10 кг
- 2) 10 - 14 кг
- 3) 14 - 18 кг
- 4) 6 – 8 кг
- 5) до 6 кг

3. НЕДОСТАТОЧНОЕ УПОТРЕБЛЕНИЕ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ ЖЕНЩИНОЙ ДО И ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ МОЖЕТ ПРИВЕСТИ К

- 1) невынашиванию беременности
- 2) артериальной гипертензией беременной
- 3) поражению кариесом молочных и постоянных зубов у ребенка
- 4) аномалии формирования нервной трубки
- 5) ко всему перечисленному

4. ДЕФИЦИТ ЙОДА ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ ОПАСЕН

- 1) маловесностью к сроку гестации
- 2) нейромышечными расстройствами
- 3) снижением интеллекта
- 4) избыточному весу к рождению
- 5) снижением остроты слуха

5. ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ

- 1) ограничивать прием жидкости
- 2) резко ограничивать прием соли
- 3) избегать жареной пищи и обильных десертов
- 4) разгрузочные дни
- 5) ежедневно контролировать вес

6. ДОПУСТИМОЕ КОЛИЧЕСТВО УПОТРЕБЛЯЕМОГО ЦЕЛЬНОГО КОРОВЬЕГО МОЛОКА БЕРЕМЕННОЙ

- 1) без ограничений
- 2) до 1 литра в день
- 3) до 200-500 мл в день
- 4) не допускается
- 5) резко ограничено

7. МОЛОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА ПРЕДСТАВЛЕНА ТКАНЯМИ, КРОМЕ

- 1) соединительная
- 2) мышечная

- 3) жировая
- 4) железистая
- 5) опорная

8. ГОРМОН, СПОСОБСТВУЮЩИЙ ВЫБРОСУ МОЛОКА ИЗ АЛЬВЕОЛ

- 1) пролактин
- 2) питуитрин
- 3) окситоцин
- 4) инсулин
- 5) кортизол

9. ФАКТОРЫ, ПРЕПЯТСТВУЮЩИЕ ГРУДНОМУ ВСКАРМЛИВАНИЮ

- 1) позднее первое прикладывание
- 2) кормление по расписанию
- 3) раздельное пребывание матери и ребенка в родильном доме
- 4) пользование пустышкой
- 5) все перечисленное

10. ВЕРОЯТНЫЕ ПРИЗНАКИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ГМ

- 1) недостаточная прибавка массы тела за 1 месяц
- 2) недостаточная прибавка массы тела за 1 неделю
- 3) недостаточная прибавка массы тела за 2 недели
- 4) количество мочеиспусканий реже 6- 8 раз в сутки
- 5) ребенок часто требует грудь

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

На консультации беременная женщина в возрасте 23 лет, работает на химическом комбинате лаборантом; страдает хроническим гастродуоденитом. Вредных привычек нет. Известно, что данная беременность первая, срок - 10 недель. Исходная масса тела до беременности 60 кг, длина тела 170 см. В настоящее время масса тела составляет 62 кг. Жалобы: в течение последней недели беспокоят изжога, тошнота. Аппетит сохранен, в питании отмечает сухие «перекусы» в течение дня.

1. Питание беременной женщины: потребности, особенности, дополнительные продукты питания.
2. Оцените, достаточно ли беременная набирает массу.
3. Дайте рекомендацию по питанию и режиму беременной женщины в первую половину беременности.
4. Основные положения программы ВОЗ по поддержке и поощрению естественного вскармливания.
5. Значение дефицита микронутриентов для развития плода.

Задача №2.

Осмотр ребенка в родильном доме. Коля П. в возрасте 3 суток. Масса при рождении составила 3 кг.

1. Рассчитайте физиологическую потерю массы тела у ребенка.
2. Укажите способы расчета питания у детей до 10 дней.
3. Какое молоко вырабатывается у женщины в данное время.
4. Расскажите о методах предупреждения вторичной гипогалактии.
5. Рассчитайте объем питания для ребенка.

Задача №3.

Ребенок родился с массой 3300 г, в настоящее время ему 3 недели. Мать обеспокоена, что у нее мало молока и просит выписать дополнительное питание. Масса ребенка 3700 г, при контрольном взвешивании высасывает 100 мл молока.

1. Рассчитать какую массу должен иметь ребенок.
2. Рассчитайте сколько молока ему нужно на кормление, нуждается ли он в дополнительном питании?
3. Укажите должествующие БЖУ на кг массы тела ребенка.
4. Расскажите о лактационных кризах.
5. Дайте советы матери.

Задача №4.

Врач-педиатр участковый пришёл на патронаж к новорождённому ребёнку.

Мальчику 5 дней жизни.

Беременность I, протекала с гестозом в 1-й и 2-й 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 ребенка 0(1), Rh+, концентрация билирубина в сыворотке крови на 2-й 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). Ребенок 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 2,5x2,5 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, селезёнка - у края рёберной дуги.

Стул разжиженный, 3 раза в сутки.

Наружные половые органы сформированы правильно, яички в мошонке.

1. Поставьте диагноз и определите группу здоровья.
2. Укажите факторы, которые повлияли на возникновение данной группы риска.
3. Дайте рекомендации маме 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.

Задача №5.

Мальчик Семен А., возраст 18 дней. Ребенок от I беременности, срочных родов. Во время беременности мать дважды переболела ОРВИ (на 8 и 32 неделях). В 38 недель заболела пневмонией. Роды на фоне остаточных явлений пневмонии. Ребенок закричал сразу. Масса тела при рождении 3200 гр., длина 50 см. Оценка по шкале Апгар 7/9 баллов. К груди был приложен через 2 дня, сосал вяло. В роддоме обращали на себя внимание: вялость, бледность кожных покровов с сероватым оттенком. К концу первых суток в шейных и паховых складках появились элементы пиодермии. Получал антибактериальную терапию (ампициллин в/м), на 3-й день переведен из роддома в больницу в связи с генерализацией пиодермии и появлением симптомов токсикоза. Лечился цефамизином (в/м 10 дней). Ребенок выписан домой на 17-е сутки в удовлетворительном состоянии. В связи с гипогалактией у матери ребенок переведен на искусственное вскармливание смесью «Агуша Gold». Высасывает 80-90 мл 7 раз в сутки.

При осмотре: обращает внимание вялость, мышечная гипотония, гипорефлексия. Кожные покровы чистые, розовые, в паховых складках гиперемия. Пупочная ранка эпителизировалась. Слизистые оболочки чистые. Дыхание ослабленное везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. ЧСС 120 ударов в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +3см, селезенка у края реберной дуги. Стул разжиженный, 3-5 раз в сутки, без патологических примесей.

1. Обоснуйте диагноз.
2. Семиотика поражения органов дыхания у детей раннего возраста.
3. Анатомо-физиологические особенности кроветворной системы.
4. Гипогалактия: причины развития, классификация, профилактика.

5. Укажите правила расчета питания у детей данного возраста.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

1. Санитарно-просветительная работа.
2. Организация работы в кабинете здорового ребенка.

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		

4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.10.14 Тема 6.1.7 Оценка психомоторного развития детей.

2. Формы организации учебного процесса:

- Практическое занятие.

3. Значение темы. Несмотря на достижения современной медицины, статистика свидетельствует о значительном снижении здоровья беременных женщин, количества нормальных родов, увеличении процента рождения недоношенных детей, что влечет за собой риск рождения детей с нарушениями развития.

Психическое и моторное развитие ребенка является основными показателями его здоровья. Несмотря на уникальность и неповторимость каждого человека, существуют общие тенденции и закономерности в эмоциональном, познавательном и физическом развитии детей. В младенческом и раннем детстве происходит стремительное развитие мозга, заканчивается формирование мозговых структур зрительного и слухового анализаторов, завершается формирование нервной системы, формируются все структуры, необходимые для нормального развития интеллектуальных, познавательных и физических способностей ребенка. Созревание и усложнение моторных и психических функций, формирование личности ребенка происходит под влиянием наследственных факторов и в процессе освоения им социального опыта. Многие заболевания в детском возрасте не имеют ранних симптомов, поэтому нарушение и задержка психомоторного развития может стать первым признаком неблагополучия. Поэтому в течение всего периода раннего детства участковому педиатру совместно с родителями ребенка необходимо контролировать основные параметры развития.

У грудных детей при различных по этиологии и патогенезу соматических заболеваний и патологии нервной системы одним из ведущих синдромов может являться задержка возрастного психомоторного развития. Именно поэтому большой процент детей с теми или иными проблемами в развитии в раннем возрасте имеют общий диагноз – задержка (или отставание) психомоторного развития (ЗПМР).

Одними из основных принципов организации медицинской помощи детям в РФ являются принцип преемственности в работе врачей, оказывающих лечебно-профилактическую помощь детям и этапность в лечении. Этим фактом обусловлена необходимость применения общей методологии в оценке психомоторного развития детей.

Важно также отметить, что в практической деятельности участкового педиатра, педиатра детского дошкольного и школьного учреждений для быстрой оценки психомоторного развития ребенка наиболее оптимальным является использование «скрининг-методик». Преимуществом этих методик является возможность обследовать сразу большое количество детей с целью первичного определения степени соответствия норме состояния здоровья ребенка и выявления проблем здоровья: врожденных, перинатальных и других патологий. Результаты такого обследования являются основанием для

последующей диагностики, лечения проблемного ребенка, а также возможного направления в соответствующие службы для оказания ранней психолого-педагогической помощи.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12.

- учебная:

обучающийся должен знать: нормативно-правовую базу и принципы организации поликлинической работы в РФ, организации профилактической работы в детской поликлинике, принципы профилактической работы в детской поликлинике, динамическое наблюдение за состоянием здоровья детей, правила оформления медицинских документов.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: принципами профилактической работы в детской поликлинике, динамическим наблюдением за состоянием здоровья детей.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний.

5.2. Основные понятия и положения темы

НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОЕ ЗДОРОВЬЕ - совокупность характеристик, обеспечивающих динамическое равновесие человека с окружающим миром, и возможность выполнения его социальных функций.

ПСИХОМОТОРНОЕ РАЗВИТИЕ (ПМР) - развитие интеллектуальных и двигательных навыков в зависимости от возраста, врожденных и наследственных качеств ребенка.

ПСИХИЧЕСКОЕ РАЗВИТИЕ - сложный, генетически обусловленный процесс последовательного созревания высших психических функций, реализующийся под влиянием различных факторов внешней среды.

ОСНОВНЫЕ ПСИХИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ:

- гнозис - узнавание, восприятие;
- праксис - целенаправленные действия;
- речь;
- память;
- чтение;
- письмо;
- счет;
- внимание;
- мышление - аналитико-синтетическая деятельность, умение сравнивать и классифицировать, обобщать);
- эмоции;
- воля;
- поведение;
- самооценка и др.

МОТОРНОЕ РАЗВИТИЕ - уровень развития двигательных качеств и двигательных навыков, достигнутый к определённому возрасту.

ОБЩАЯ МОТОРИКА - двигательная деятельность, которая осуществляется за счет работы крупных мышц тела.

МЕЛКАЯ МОТОРИКА - совокупность скоординированных действий нервной, мышечной и костной систем, часто в сочетании со зрительной системой в выполнении мелких и точных движений кистями и пальцами рук и ног. Развитие речи ребёнка неразрывно связано с развитием мелкой моторики.

ЭТАПЫ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА

Психика ребенка имеет следующие этапы развития:

- 1) соматовегетативный (первые два года жизни);
- 2) психомоторный (3-6-й годы жизни);
- 3) этап формирования стабильного эмоционального фона (7-10-й годы жизни);
- 4) аффективно-идеаторный этап (11-12 лет).

В отдельные периоды отмечаются повышенная ранимость и чувствительность психики (возрастные кризисы в 2—4 года, 7—8 лет, в период полового созревания).

Фазы в развитии движений ребенка:

- 1) рефлексивные движения (непроизвольные движения, порождаемые реакцией определенного органа чувств и происходящее без участия воли);
- 2) симметричные движения (ребенок не различает одиночные движения и двигает руками и ногами одновременно);
- 3) произвольные движения (сознательно управляемые целенаправленные действия);
- 4) автоматические движения (первоначально автоматизируются регулярные симметричные движения, затем - асимметричные движения, т.е. умения работать с левой и правой половинами тела одновременно, но с различными движениями).

ОЦЕНКА ПМР

Оценка ПМР проводится в следующие возрастные интервалы:

- до 1 года - 1 раз в месяц;
- до 2 лет - 1 раз в 3 месяца;
- с 2 до 6 лет - 1 раз в 6 месяцев.

В оценке ПМР выделяют 2 уровня – психический и моторный.

В психическом развитии учитывается следующие подуровни (линии развития):

- развития речи (моторная и сенсорная речь)
- социальной адаптации (показатели сенсорного и эмоционального развития, игровой деятельности и пр.).

В моторном развитии выделяют:

- общей моторной деятельности;
- мелкая моторика.

Составляющие оценки ПМР

- 1) определение возрастного уровня ПМР по ведущим линиям развития для данного возраста;
- 2) уточнение соответствия или несоответствия фактического уровня ПМР данному возрасту;
- 3) оценка гармоничности ПМР:
 - гармоничный уровень ПМР – соответствие всех линии развития возрасту ребенка;
 - дисгармоничный – отсутствие единства;
- 4) характеристика динамики ПМР ребенка по сравнению с предыдущим уровнем, наличие или отсутствие индивидуальных особенностей ПМР. По результатам оценки даются рекомендации по обеспечению своевременного и гармоничного развития ребенка на следующий возрастной период:
 - а) по линиям развития ребенка (эмоции, движения, навыки, речь и др.);
 - б) по отдельным показателям ПМР (сформировать у ребенка умение захватывать рукой игрушку, выработать условную связь слова с предметом и др.);
 - в) по организации условий для своевременного формирования умений и навыков ребенка, соответствующих его возрасту (для умения ползать - манеж, для развития слухового анализатора - звуковые игрушки).

Условия проведения исследования:

- спокойная обстановка, исключающая по возможности, отвлекающие факторы;
- для новорожденных - через 1,5 - 2 ч после кормления
- температура воздуха в помещении - 25 - 27°C
- свет яркий, но не раздражающий, а поверхность, на которой обследуют ребенка, мягкой, но не прогибающейся.

Положительную эмоциональную реакцию у грудного ребенка вызывает тихая ласковая речь, негромкие звуки, яркие игрушки.

МЕТОДЫ ОЦЕНКИ ПМР:

- ЭМПИРИЧЕСКИЙ;
 - КОЛИЧЕСТВЕННО-КАЧЕСТВЕННЫЕ (таблицы, шкалы, центили и др.).
- Рекомендуем специалисту указывать метод, используемый в оценке ПМР ребенка.

ЭМПИРИЧЕСКИЙ МЕТОД

Метод достаточно прост, основан на определении минимального количества навыков, характеризующих каждый подуровень (линии развития) оценки в данном возрасте. Перечень навыков и умений ребенка при использовании эмпирического метода педиатр формирует самостоятельно на основе упрощенных схем, ориентированных только на качественный подход (таблица 1).

Таблица 1

Возрастное развитие ребенка 1-го года жизни
(Бадалян Л.О. и соавт., 1980)

Возрастные навыки	Возраст, мес.
Держит голову в положении на животе	1-2
Держит голову в вертикальном положении	2-3
Следит за игрушкой	1,5-2
Улыбается	1,5-2
Гулит	2-3
Берет игрушку и тянет в рот	3,5-4,5
Поворачивается со спины на живот	5-6
Узнает «своих» и «чужих»	5-6
Лепечет	5-7
Поворачивается с живота на спину	6-7
Сидит посаженный, без поддержки	7-8
Ползает на животе	7-8
Встает на четвереньки	8-9
Садится из положения на спине	9-10
Ползает на четвереньках	9-10
Понимает обращенную речь	8-10
Стоит с поддержкой	8-11
Произносит «мама» и «папа»	10-12
Стоит	10-12
Ходит	10—14

Эмпирический метод оценки ПМР отличает некоторый субъективизм исследователя, размытость критериев отставания/задержки, гармоничности/дисгармоничности ПМР ребенка и т.п. В связи с этим при выявлении нарушений ПМР ребенка с использованием эмпирического методом необходимо провести более глубокое исследование с привлечением других способов диагностики ПМР.

КОЛИЧЕСТВЕННО-КАЧЕСТВЕННЫЕ МЕТОДЫ СКРИНИНГОВЫЕ СПОСОБЫ ОЦЕНКИ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА

Для быстрой оценки психомоторного развития ребенка оптимальным является использование «скрининг-методик». Результаты такого обследования являются основанием для последующей диагностики и лечения проблемного ребенка, а также возможного направления в соответствующие службы оказания ранней психолого-педагогической помощи.

Шкала ментального развития Гриффитс

Тест рассчитан на оценку ПМР у детей от 0 до 24 мес., содержит 260 пунктов, объединенных в 5 субшкал:

- 1) локомоторная активность (глаза-руки, слух-рука);
- 2) развитие речи;
- 3) тонкая моторика;
- 4) «персональная» шкала;
- 5) «социальная» шкала.

После выполнения заданий рассчитывается интеллектуальный коэффициент ребенка и определяется, возраст которому соответствует

психическое развитие ребенка.

Оценка производится по каждой графе, соответствующей возрасту ребёнка. Причём ребёнок может опережать норму развития по графе для своего возраста, тогда выбирается графа и балл из более старшего возраста. И, наоборот, при задержке развития выбирается графа и балл нормы меньшего возраста.

После сложения всех баллов определяется уровень развития, который достигнут ребенком. Набранная сумма баллов сравнивается с нормативным баллом.

Скрининговые центильные графики

Коллективом авторов (В.В.Юрьев и соавт., 2009) на основе зарубежных и отечественных методик с использованием собственных данных созданы скрининговые центильные графики подуровней нервно-психического развития. Из навыков выбраны наиболее простые и информативные для каждого подуровня в определенный возрастной период. График рекомендуется для индивидуальной оценки времени появления навыков и умений.

На наш взгляд, предложенная исследователями методика наиболее удобна в качестве скрининговой оценки ПМР ребенка в практике врача-педиатра.

Оценка уровня и гармоничности ПМР:

- 1) навыки в пределах 25-75% центильной зоны являются соответствующими возрасту;
- 2) ранее 25% - указывают на опережение;
- 3) после 75% - свидетельствуют об отставании;
- 4) за пределами 90% центильной зоны - задержка.

Гармоничный уровень ПМР – единство оценки по каждому подуровню, дисгармоничный – отсутствие единства.

Оценка темпов ПМР (динамика):

- 1) появление навыков с возрастом в пределах одной центильной зоны, свидетельствуют о стабильных темпах ПМР;
- 2) переход индивидуального графика в выше лежащие центильные интервалы - ускорение темпов ПМР;
- 3) переходе графика в нижележащие центильные интервалы - замедление темпов ПМР.

При отсутствии объективных и анамнестических данных о нарушении в сроках освоения основных навыков по каждому из подуровней скринирующих графиков динамики психомоторного развития, правомочно заключение о среднем, гармоничном уровне нервно-психического развития и его стабильных темпах. В таких случаях нет необходимости в использовании других методов оценки ПМР.

В случае же определения у ребенка несоответствия хотя бы по одному из подуровней, необходимо более тщательное обследование развития ребенка с привлечением других методов диагностики ПМР.

Календарный способ

Профессором Зыковым В.П. и соавт. (2012) предложен Календарный способ оценки нервно-психического развития детей (таблица 2):

- диагностика ПМР ребенка проводится в соответствии с календарем критических сроков в 1, 3, 6, 9 и 12-й месяцы;
- определяется соответствие хронологического возраста ребенка возрастному стандарту психомоторных навыков.

В приведенном календаре представлена сроки угасания шейных и лабиринтных тонических рефлексов и динамика цепных установочных рефлексов на голову и туловище, отражены наиболее важные этапы двигательного и психического развития.

В возрасте 4 недель у грудного ребенка цепная реакция разгибания головы при опоре является важным индикатором реализации программы вертикализации. В 1-м столбце таблицы 3 помещены нормативы окружности головы, веса ребенка и времени бодрствования в течение суток, что помогает врачу правильно оценить возрастные показатели и своевременно провести скрининг у маловесных детей с микроцефалией на наличие хромосомных и генетических синдромов, а также подумать об исключении нейрометаболических заболеваний – аминокислотопатии, органических ацидурий, митохондриальных и пероксисомных болезней.

При отклонении хронологического возраста от календарного диагностируется нарушение ПМР:

- 1) легкой степени - при задержке на 3 месяца и менее («темповая» задержка);
- 2) средней степени - отставание в развитии на 3–6 месяцев;
- 3) тяжелая степень – отставание в развитии ребенка более 6 месяцев.

Таблица 2

Календарный способ оценки ПМР доношенного ребенка

Возраст (мес.) / окружность головы (см) / вес (кг) / время бодрствования (ч)	Безусловные рефлекс	Цепные симметричные рефлекс	Моторные навыки	Психическое развитие
1 / 36–37 / 3–4 / 7,5–8,5	Рефлекс Моро, рефлекс Робинзона, автоматическая ходьба, СШТР, ЛТР	Выпрямляющий рефлекс на голову, опора на ноги, разгибание головы	Попытки фиксации взора в центре поля зрения, содружественные движения глаз	Реагирует на звук, улыбается, следит за предметом
3 / 40–41 / 5 /	Рефлекс	Опора на	Держит голову,	Гулит,

9	Моро, рефлекс Робинзона, автоматическая ходьба	предплечье, выпрямляющая реакция на голову	поднимает голову из положения лежа	смеется, тянется к предметам
6 / 43–44 / 7,5 / 10		Туловищная реакция, повороты тела	Сидит, тянется к предметам и тащит их в рот	Лепечет, локализует звуки
9 / 45–46 / 9 / 11			Повороты со спины на живот, самостоятельно стоит	Машет ручкой
12 / 46–48 / 10 / 11		Туловищный рефлекс	Самостоятельно ходит, бросает предметы	Понимает отдельные слова, копирует действия

МЕТОДЫ УГЛУБЛЕННОЙ ДИАГНОСТИКИ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ РЕБЕНКА

Основной метод оценки психомоторного развития в России – табличный метод. Метод основан на сравнении навыков и умений, которыми обладает ребенок с таблично структурированным перечнем. Существует большое количество таблиц по оценке психомоторного развития детей различного возраста.

С целью углубленной диагностики ПМР, оценки характера, степени нарушений и прогноза, определения коррекционных мер требуется качественный клинический анализ отклонений психомоторного развития.

Рекомендуются качественно-количественные методики, неоспоримым достоинством которых является раскрытие механизмов ЗПМР на основе качественного анализа.

Диагностика нарушений психомоторного развития детей первого года жизни, разработанная Л.Т. Журбой и Е.М. Мастюковой.

В соответствии с описываемой методикой развитие ребенка оценивается по 7 нервно-психическим показателям (динамическим функциям):

- 1) коммуникабельность;
- 2) голосовые реакции;
- 3) безусловные рефлексы;
- 4) мышечный тонус;
- 5) асимметричный шейный тонический рефлекс;
- 6) цепной симметричный рефлекс;
- 7) сенсорные реакции.

Оцениваются также уровень стигматизации, черепно-мозговая иннервация и патологические движения, которые помогают выявить группу детей с повышенным риском задержки развития. Помесячная количественная оценка у ребенка до 1 года проводится на основе показателей, оцениваемых по 4-балльной системе с учетом динамики нормального возрастного развития.

- Оптимальная оценка по шкале возрастного развития соответствует 30 баллам.

- 27-29 баллов в большинстве случаев можно расценивать как вариант возрастной нормы.

- При оценке 23-26 баллов детей относят к безусловной группе риска. 13-22 балла свидетельствуют о задержке развития.

- Ниже 13 баллов — больные с тяжелой задержкой развития вследствие органического поражения мозга.

На наш взгляд, данная методика может применяться врачом в качестве углубленной диагностики ПМР ребенка в случае выявления отклонений развития на предыдущем этапе обследования (при скрининговой оценке ПМР).

Другие методики (О.В. Баженовой «Диагностика психического развития детей первого года жизни», Е.А. Стребелевой «Ранняя диагностика умственного развития», Г.В. Козловской «График нервно-психического обследования младенцев («ГНОМ»)) отличаются комплексностью, глубиной, дифференцированностью подходов, однако, громоздкость процедуры диагностики затрудняет их использование в практике врача-педиатра.

НАРУШЕНИЯ ПМР

Выделяют следующие виды нарушений ПМР:

1. Опережение ПМР: имеет, как правило, доброкачественный характер и не требует специального обследования и лечебной коррекции; четких критериев опережения ПМР не разработано.

2. Отставание/задержка ПМР (специфическая и неспецифическая) (таблица 4).

Таблица 4

Доброкачественная (неспецифическая) задержка ПМР	Специфическая задержка ПМР
Запаздывание становления двигательных, психических и речевых функций на любом возрастном этапе без появления патологических синдромов	Запаздывание становления двигательных, психических и речевых функций на любом возрастном этапе с появлением патологических синдромов
Не связана с повреждением мозга	Связана с повреждением мозговых структур
Легко поддается коррекции	Поддается коррекции в случае легкой степени задержки при своевременном назначении и

	проведении правильного лечения
С возрастом компенсируется при благоприятных условиях внешней среды без лечения	Не компенсирующаяся самостоятельно

Варианты доброкачественной неспецифической задержки психомоторного развития:

- тотальная (равномерная), при которой выявляется равномерное отставание в развитие всех функций;
- парциальная (неравномерная) доброкачественную неспецифическая задержка психомоторного развития, при которой выявляется отставание лишь одной или нескольких функций при сохранности остальных.

Специфическая задержка ПМР, как правило, характеризуется парциальностью на ранних этапах жизни ребенка. В дальнейшем же развивается тотальная (генерализованная) задержка ПМР с равномерным нарушением двигательных, психических и речевых функций, сопровождающаяся диспропорциональностью соматического развития.

Классификация степеней тяжести специфической задержки ПМР представлена в таблице 5.

Таблица 5

1 степени (легкая)	2 степени (средней тяжести)	3 степени (тяжелая)
Запаздывание ПМР ребенка не более чем на 1 возрастной интервал* с тенденцией к постепенному сокращению временного дефицита по мере роста ребенка.	Запаздывание ПМР ребенка не более чем на 1 возрастной интервал при отсутствии тенденции к постепенному сокращению временного дефицита, который сохраняется на протяжении всего первого года жизни. Иногда отмечается нарастание временного дефицита по мере усложнения формирующихся функций.	Запаздывание ПМР ребенка более чем на 1-2 возрастных интервала с развитием стойкого временного дефицита с тенденцией к усилению по мере роста ребенка.
Ребенок догоняет своих сверстников в формировании двигательных, психических и речевых	Двигательные, психические и речевые функции формируются у ребенка с некоторым постоянным	Стойкие нарушения двигательных, психических и речевых функций без выраженной

функций на первом году жизни при своевременном назначении и проведении правильного лечения.	запаздыванием по отношению к психомоторному развитию сверстников даже при своевременном назначении и проведении правильного лечения.	тенденции к их развитию.
Генерализованная задержка психического, моторного и речевого развития. Преобладание нарушений двигательных функций. Качественные особенности выражены не резко, что не создает препятствий к формированию функций.	Качественные изменения приобретаемых навыков с нарушением ведущего звена приобретаемых функций. Усиление выраженности временного дефицита по мере роста ребенка.	Отсутствие формирования основных возрастных навыков (в т.ч. отсутствие формирования речи и двигательных функций) в динамике.
Хорошо поддается коррекции при раннем начале лечения.	Положительная динамика в формировании возрастных навыков при проведении своевременного лечения.	При наличии у ребенка прогрессирующих обменных или инфекционных заболеваний возможна утрата и ранее приобретенных навыков.

Возрастной интервал* – промежуток времени, за который в организме ребенка происходят значительные изменения (чем младше ребенок, тем меньше продолжительность возрастного интервала: до рождения - недели гестационного или постконцепционного возраста плода; для 1-го дня жизни – часы; для 1-го месяца жизни – дни; для 1-го года – месяцы; для 2-го года - кварталы (3 месяца); от 3 до 6 лет – полугодия; 7 лет и старше – годы).

Наибольшая интенсивность развития и изменений в динамике двигательной, психической, сенсорной сфер имеется в первом году жизни. Впервые обнаруженное отставание появления определенных навыков на первом году жизни на 1 месяц, на втором на 3 месяца, на третьем на 6 месяцев не является причиной для установления диагноза. В этом случае необходимо провести консультирование матери по уходу с целью развития и назначить осмотр ребенка в динамике с повторной оценкой психомоторного развития. Срок повторного осмотра определяется индивидуально. При отсутствии позитивной динамики назначается обследование ребенка (консультации невролога и других специалистов).

Постановка диагноза ЗПМР допустима до 5-летнего возраста ребенка.

После 5-ти лет ребенку выставляется диагноз в соответствии с критериями МКБ-10 с уточнением вида и степени нарушения развития ребенка, а также указанием ограничений по основным категориям жизнедеятельности ребенка и степени их выраженности (в соответствии с Приказом Минтруда России № 664н от 29.09.2014г.).

ПРИЧИНЫ ЗАДЕРЖКИ ПМР

Выяснение причин задержки развития имеет важное значение для определения специфики, интенсивности и длительности лечебно-коррекционных мероприятий, а также для прогноза дальнейшего развития и социальной адаптации (таблица 6).

Таблица 6

Причины задержки ПМР у детей

Группы заболеваний	Нозологические формы	Дифференциально-диагностические критерии
Нарушения обмена	Фенилкетонурия, гистидинемия, синдром Менкеса, галактоземия, тирозиноз, болезнь Гоше, болезнь Ниманна– Пика, болезнь Тея – Сакса и др.	Фенотипические особенности, результаты биохимических, гистохимических исследований и др.
Эндокринные заболевания	Гипотиреоз, синдром Лоренса-Муна-Барде-Бидля, различные другие виды ожирения, синдром Прадера-Вилли и др.	Фенотипические особенности, метаболические сдвиги при биохимических исследованиях биологических жидкостей (метаболический ацидоз, снижение глюкозотолерантности, гипер-, гипокалиемия, гипокальциемия, гиперфосфатемия, гипернатриемия, альдостенурия, гиперхлорурия, гипонатрийурия, гиперкалийурия и др.) .
Факоматозы	Нейрофиброматоз Реклингхаузена, туберозный склероз Бурневилля-Прингла, энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера, атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар	Изменения кожи и слизистых оболочек (пигментированные и депигментированные пятна, ангиомы кожных сосудов, внутрикожные телеангиэктазии, фибромы, папилломы); неврологические нарушения (судороги, парезы), задержка психомоторного развития.
Последствия	Внутриутробное	Анамнестические данные,

нейроинфекции	инфицирование вирусами краснухи, гриппа, простого герпеса, эпидемического паротита, листериями, цитомегаловирусами, токсоплазмами, бледной спирохетой	ретроспективное подтверждение перенесенного инфекционного заболевания (серологическое обследование - обнаружение высокого титра специфических антител в крови ребенка).
Нервно-мышечные заболевания	спинальные и невральные амиотрофии, прогрессирующие мышечные дистрофии, врожденные миопатии, миастении и др.	Мышечная гипотония, диффузная, стойкая или прогрессирующая, резкое ограничение спонтанной двигательной активности, отсутствие сухожильных рефлексов.
Хромосомные синдромы и скрытые пороки развития мозга	Синдром Дауна, синдром Эдвардса, синдром Патау, синдром Лежена и др.	Множественные стигмы дизэмбриогенеза, пороки развития внутренних органов в сочетании с задержкой физического, психомоторного развития и неврологическими синдромами.
ДЦП	Спастические формы (гемиплегия; диплегия; квадриплегия); дискинетический паралич; атактический паралич; смешанные формы церебрального паралича.	Осложненный перинатальный анамнез, характерные клинические проявления с задержкой психомоторного развития и неврологическими синдромами (нарушение движений и контроля за положением тела в пространстве), выявление перивентрикулярной лейкомаляции, вентрикуломегалии, очагов ишемии, кровоизлияний, структурных аномалий ЦНС и др. методами нейровизуализации)

Особенности обследования детей с ЗПМР

Анамнез:

- семейный анамнез с изучением семейных особенностей развития двигательных и психических функций;
- анализ перинатального анамнеза, изучение выписки из роддома (осложненные роды, состояние при рождении, отметка о проведенном скрининге по фенилкетонурии и врожденному гипотиреозу);
- анамнеза развития ребенка в раннем возрасте, сведения о

перенесенных заболеваниях, черепно-мозговых травмах, психо-эмоциональных стрессах, случаях госпитализации и т.п.;

- оценка социального статуса семьи;
- изучение ПМР в динамике для определения дебюта ЗПМР.

Объективное обследование с целью:

- выявления соматической патологии, проявляющейся в том числе ЗПМР;
- определения дизонтогенетических стигм;
- оценки физического развития ребенка и его динамики (нарушения физического и ПМР нередко сочетаются).

Лабораторные исследования. Объем исследований зависит от предполагаемой патологии и определяется специалистом. Обязательное проведение исследования рекомендуется детям с нарушением отставанием ПМР от календарного на 3 и более месяца:

- аминокислотный тест: на гипераланинемию, гистидинемию, фенилкетонурию, гомоцистинурию, глицинемию и др.;
- анализы на внутриутробные инфекции, тиреоидные гормоны, мукополисахаридозы;
- показаниями на цитогенетическое исследование являются дисморфии (более 5), отставание психомоторного развития неясной этиологии, микроцефалия при отсутствии перинатального поражения, повторные мертворождения или смерти новорожденных в семье обследуемого.

Консультации специалистов:

- невролог;
- психиатр;
- по показаниям – эндокринолог, генетик;
- проведение аудиологического исследования слуха и остроты зрения, контрастной чувствительности.

Госпитализация. Вопрос о госпитализации профиле стационара решает консультирующий специалист.

Принципы коррекции ЗПМР

Основные принципы лечебных мероприятий при ЗПМР:

1. Онтогенетически последовательная стимуляция становления возрастных двигательных, речевых и психических функций
 - Методы стимуляции становления двигательных функций (лечебно-коррекционные мероприятия с учетом структуры дефекта, условий воспитания, интеллектуального и морального состояния социального окружения и ряда других факторов).
 - Стимуляция развития сенсорно-моторного поведения и голосовых реакций (обучение ребенка комплексному обследованию окружающих предметов с привлечением зрения, слуха, движений рук, осуществляемое в процессе повседневного ухода за ребенком).
2. Создание оптимального режима сна, бодрствования, приема пищи и гигиенических мероприятий

3. Физиотерапевтические методы и медикаментозная терапия с целью улучшения функционального состояния нервной системы и создания благоприятного фона для выработки возрастных двигательных, речевых и психических навыков.

5.3. Самостоятельная работа:

- разбор больных по теме;
- интерпритация результатов дополнительных исследований;
- написание представления о больном, дневников курации (этапных или выписных эпикризов);
- обоснование терапии.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия;
- брешение ситуационных задач;

Тестовые задания данной темы (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Укажите один правильный ответ.

1. ПСИХОМОТОРНОЕ РАЗВИТИЕ – ЭТО

- 1) развитие интеллектуальных и двигательных навыков человека
- 2) совокупность характеристик, обеспечивающих динамическое равновесие человека с окружающим миром
- 3) развитие интеллектуальных и двигательных навыков в зависимости от возраста, врожденных и наследственных качеств ребенка
- 4) двигательная деятельность, которая осуществляется за счет работы крупных и мелких мышц

2. ПСИХИКА РЕБЕНКА ИМЕЕТ СЛЕДУЮЩИЕ ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ

- 1) рефлексорный, моторный, психический, мыслительный
- 2) соматовегетативный, психомоторный, этап формирования стабильного эмоционального фона, аффективно-идеаторный этап
- 3) соматовегетативный, моторный, психический, этап аналитико-синтетической деятельности
- 4) рефлексивные движения, симметричные движения, произвольные движения, автоматические движения

3. СКОРРИГИРОВАННЫЙ ВОЗРАСТ– ЭТО

- 1) гестационный + постнатальный возраст
- 2) скорректированный возраст
- 3) возраст соответствия нервно-психического развития истинной зрелости ребенка
- 4) разница между фактическим возрастом в неделях и недостающими до доношенного срока неделями гестации

4. СРЕДНЯЯ СТЕПЕНЬ ЗАДЕРЖКИ ПМР ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

1) запаздывание ПМР ребенка не более чем на 1 возрастной интервал с тенденцией к постепенному сокращению временного дефицита по мере роста ребенка

2) стойкие нарушения двигательных, психических и речевых функций без выраженной тенденции к их развитию

3) запаздывание ПМР ребенка не более чем на 1 возрастной интервал при отсутствии тенденции к постепенному сокращению временного дефицита, который сохраняется на протяжении всего первого года жизни

4) ребенок догоняет своих сверстников в формировании двигательных, психических и речевых функций на первом году жизни при своевременном назначении и проведении правильного лечения

5. СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ЗАДЕРЖКА ПМР ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

1) с возрастом компенсируется при благоприятных условиях внешней среды без лечения

2) связана с повреждением мозговых структур

3) запаздывание становления двигательных, психических и речевых функций на любом возрастном этапе без появления патологических синдромов

4) легко поддается коррекции

6. В МОТОРНОМ РАЗВИТИИ ВЫДЕЛЯЮТ

1) развитие моторики и моторной речи

2) развитие моторной и сенсорной речи

3) развитие общей моторной деятельности, развитие мелкой моторики

4) развитие общей моторной деятельности, развитие мелкой моторики и моторной речи

7. ВИДЫ НАРУШЕНИЙ ПМР

1) запаздывание, опережение

2) запаздывание

3) замедление

4) отставание/задержка, опережение

8. ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ (НЕСПЕЦИФИЧЕСКАЯ) ЗАДЕРЖКА ПМР

1) запаздывание становления двигательных, психических и речевых функций на любом возрастном этапе с появлением патологических синдромов

2) поддается коррекции в случае легкой степени задержки при своевременном назначении и проведении правильного лечения

3) с возрастом компенсируется при благоприятных условиях внешней среды без лечения

4) не компенсирующаяся самостоятельно

9. ПРИ ОЦЕНКЕ ПМР ОПРЕДЕЛЯЮТ

- 1) нервно-психический уровень развития
- 2) соответствие ПМР ребенка для данного возраста
- 3) психический и моторный уровни развития
- 4) уровень ПМР по ведущим линиям развития, соответствие или несоответствие фактического уровня ПМР, гармоничность ПМР, динамику ПМР

10. ПСИХИКА РЕБЕНКА ИМЕЕТ СЛЕДУЮЩИЕ ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ

- 1) рефлексивные движения, симметричные движения, произвольные движения, автоматические движения
- 2) рефлекторный, моторный, психический, мыслительный
- 3) соматовегетативный, психомоторный, этап формирования стабильного эмоционального фона, аффективно-идеаторный этап
- 4) соматовегетативный, моторный, психический, этап аналитико-синтетической деятельности

Ситуационные задачи по теме (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Задача № 1.

На приеме ребенок 6 месяцев. Мама предъявляет жалобы на задержку моторного развития ребенка: не садится самостоятельно, не ползает.

Из анамнеза: Родился доношенный с массой 3560, оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов. Выписан из роддома на 5-ые сутки. На естественном вскармливании. Голову удерживает с 1,5 месяцев.

При исследовании ПМР: переворачивается со спины на живот и обратно; произносит «ба-ба-ба», «ма-ма-ма», гулит; держит ложку, берет и удерживает игрушки в обеих руках, играет с погремушкой; самостоятельно не садится, при «присаживании» - сидит не продолжительно, опираясь на руки, падает, если тянется за игрушкой.

Задания к задаче №1.

1. Оцените психомоторное развитие ребенка.
2. Дайте рекомендации матери в случае выявления задержки психомоторного развития.
3. Назовите возможные терапевтические тактики с целью коррекции ЗПМР ребенка.
4. В какие возрастные интервалы проводится оценка ПМР детям до года?
5. Назовите условия проведения исследования ПМР ребенка раннего возраста.

Задача № 2.

На приеме ребенок 8 месяцев. Мама предъявляет жалобы на задержку психомоторного развития ребенка: не садится, не переворачивается, не

ползает.

Из анамнеза: роды преждевременные на сроке 28 недель, масса при рождении 1080 г, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов.

При исследовании ПМР: длительно удерживает голову в вертикальном положении; переворачивается с боку на спину; поднимает головку и плечи в положении на спине; самостоятельно не садится; гулит, улыбается при обращении к нему, оживляется, радуется, когда с ним играют, громко смеется; ищет глазами источник звуков, поворачивает к нему голову (при включении музыкальных игрушек), нравится слушать музыку; захватывает игрушку, тянет ее в рот, сопротивляется при попытке отнять игрушку, бьет игрушкой по другой игрушке.

Задания к задаче №2.

1. Какие расчеты необходимо провести для оценки соответствия психомоторного развития истинной зрелости ребенка?
2. Что такое скорригированный возраст?
3. Рассчитайте скорригированный возраст обследуемого ребенка.
4. Рассчитайте скорректированный возраст этого ребенка.
5. Оцените психомоторное развитие ребенка по шкале Гриффитс. Дайте рекомендации матери при случае выявления задержки психомоторного развития.

Задача № 3.

Ребенок улыбается окружающим, слушает погремушку, прослеживает предметы в горизонтальном направлении, поднимает голову в положении лежа на животе, энергично двигает ручками.

Задания к задаче №3.

1. Предположительный возраст ребенка в соответствии со шкалой Гриффитс?
2. Назовите недостатки эмпирического метода оценки ПМР.
3. Назовите варианты доброкачественной неспецифической задержки психомоторного развития.
4. В какие возрастные интервалы проводится оценка ПМР детям до года?
5. Назовите условия проведения исследования ПМР ребенка раннего возраста.

Задача № 4.

Мальчик, 3,5 года, на приеме у педиатра с родителями с жалобами на задержку речевого развития, нарушение сна. При осмотре обращает на себя внимание неконтактность ребенка, невозможность установить с ним зрительный контакт, отсутствие реакции на речь взрослых.

Из анамнеза: родился доношенный, моторное развитие до года по возрасту. В возрасте около полутора лет родители заметили, что ребенок избегает общения со сверстниками, не улыбается, не отвечает на объятия родителей, отсутствует жестикуляция, нет звукоподражательства, отсутствует речь, появилось нарушение сна – просыпается среди ночи и играет. При этом игры

отличаются однообразием: выстраивает предметы в одну линию, перекладывает игрушки справа налево и слева направо; может часами сидеть, уткнувшись головой в стену, не реагируя на окружающих, или бегать от одной стены комнаты до другой, крича и разбрасывая все на своем пути.

При осмотре в соматическом статусе отклонений не выявлено, в неврологическом статусе – без очаговой неврологической симптоматики.

Задания к задаче №4.

1. Оцените психомоторное развитие ребенка.
2. Ваш предварительный диагноз?
3. Составьте план обследования.
4. Дифференциальный диагноз.
5. В наблюдении какого специалиста нуждается ребенок?

Задача № 5.

На приеме ребенок 8 месяцев. Мама предъявляет жалобы на задержку психомоторного развития ребенка: не садится, не переворачивается, не ползает.

Из анамнеза известно: беременность на фоне гестоза 1-2 половин, табакокурения, злоупотребления алкоголем; роды самостоятельные в срок, масса при рождении 2040 г, оценка по шкале Апгар 2/4 баллов, реанимационные мероприятия, ИВЛ 14 суток.

При исследовании неврологического статуса: взор фиксирует, прослеживает, лицо симметричное, глотание не нарушено; спастический мышечный тонус в конечностях, высокие сухожильные рефлекс без четкой разницы сторон, положительные патологические кистевые и стопные знаки.

При исследовании ПМР: голову удерживает слабо; не переворачивается; не садится; гулит, улыбается при обращении к нему, оживляется, радуется, когда с ним играют, громко смеется; ищет глазами источник звуков, поворачивает к нему голову (при включении музыкальных игрушек); игрушку не захватывает, при попытке вложить игрушку в руку – не удерживает ее.

Задания к задаче №5.

1. Предварительный диагноз?
2. Консультация какого специалиста показана ребенку?
3. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данную патологию?
4. Пути помощи ребенку?
5. Существуют ли методы профилактики описываемой патологии? Перечислите их.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7.Рекомендации по выполнению НИР.

1. Составить схему профилактического осмотра для детей разного возраста;
2. Провести объективный осмотр ребенка, учитывая скрининг-тестирование оценить состояние здоровья ребенка, определить группу здоровья,

физическое и нервно-психическое развитие, составить план диспансерного наблюдения.

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		

11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.8.** «Профилактика близорукости, нарушений ОДА, артериальной гипертензии у детей и подростков».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. За последнее десятилетие Всемирная ассамблея здравоохранения, руководящий орган Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), и Генеральная Ассамблея Организации Объединенных Наций приняли ряд резолюций, в которых неинфекционные заболевания (НИЗ) признаны одной из основных проблем XXI века, а их профилактика и борьба с ними — ключевыми приоритетными направлениями.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать:

- принципы профилактики близорукости
- принципы профилактики артериальной гипертензии
- принципы профилактики нарушений опорно-двигательного аппарата

обучающийся должен уметь:

- организовать прием и обслуживание ребенка с группой риска в условиях детской поликлиники;
- провести объективный осмотр ребенка, собрать анамнез;
- оценить состояние здоровья ребенка, определить группу здоровья и риска, оценить физическое и нервно-психическое состояние;
- поставить предварительный диагноз, составить план обследования и лечения;
- дать рекомендации по профилактике, а в случае развития заболевания — лечения и реабилитации ребенка;
- уметь работать с медицинской документацией (ф. 112, лист нетрудоспособности).

обучающийся должен владеть:

- объемом оказания медицинской помощи детям с различными фоновыми состояниями в условиях детской поликлиники.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Во всем мире около 285 миллионов человек страдают от нарушений зрения, из которых 39 миллионов поражены слепотой и 246 миллионов имеют пониженное зрение.

Среди всех факторов риска НИЗ близорукость вызывает большую озабоченность. Близорукость — наиболее частый дефект зрения, который встречается у каждого 3-4 взрослого жителя России. Частота близорукости в развитых странах мира составляет 19-42%, достигая в некоторых странах Востока 70%. У школьников младших классов частота близорукости

составляет 6-8%, у старших школьников увеличивается до 25-30%. В гимназиях и лицеях этот показатель достигает 50%. Наряду с частотой миопии увеличивается и ее степень, достигая 6,0дптр и более у 10-12% близоруких.

По итогам Всероссийской диспансеризации заболеваемость детей и подростков миопией за последние 10 лет выросла в 1,5 раза. В США и Европе за последние 2-3 десятилетия частота близорукости увеличилась. Несмотря на несомненные успехи, достигнутые в последние годы в профилактике и лечении этого заболевания, оно нередко приводит к развитию необратимых изменений глазного дна и к существенному снижению зрения в молодом трудоспособном возрасте. Условия для возникновения осложненной близорукости закладываются в период активного прогрессирования близорукости, совпадающий с обучением в школе. Выявление, профилактика развития и прогрессирования миопии и ее осложнений должна проводиться именно в этот период.

Модель рефрактогенеза, свойственного близорукости, разработана Э.С.Аветисовым – трехфакторная теория происхождения близорукости. Эта теория предполагает, что основными факторами происхождения и прогрессирования близорукости служат ослабленная аккомодация, наследственная предрасположенность и ослабление прочностных свойств склеры.

Общие заболевания организма, слабость опорной соединительной ткани и другие факторы, которым нередко отводится ведущая роль в происхождении миопии, благоприятствуют тому, чтобы причина (работа на близком расстоянии в условиях слабой аккомодационной способности) перешла в следствие (миопическую рефракцию).

Национальный протокол диагностики и лечения миопии у детей разработан с учетом «Порядка оказания медицинской помощи детям при заболеваниях глаза, его придаточного аппарата и орбиты», утвержденного приказом МЗ РФ № 442н от 25.10.2012г. (зарегистрирован в Минюсте России 20.12.2012г. № 26208), в котором представлены базовые положения по организации офтальмологической помощи детям. В отличие от «Порядка», где изложены основные этапы оказания офтальмологической помощи детям, «Федеральные клинические рекомендации» - методические рекомендации для врачей, где детально прописаны все этапы оказания офтальмологической помощи и дифференцированные подходы в различных ситуациях с учетом принципов доказательной медицины.

Согласно определению ВОЗ «здоровье – это состояние физического, душевного и социального благополучия, а не только отсутствие болезней и физических дефектов. На сегодняшний день ВОЗ предложено следующие критерии для оценки качества жизни: «физические, психологические, уровень независимости, общественная жизнь, окружающая среда, духовность».

«Проявляется качество жизни в субъективной удовлетворённости людей самими собой и своей жизнью, а также в объективных

характеристиках, свойственных человеческой жизни как биологическому, психическому (духовному) и социальному явлению».

Близорукость (миопия, от греч. *μυο* – щурю и *οps* – глаз) – несоразмерный вид рефракции глаза, при котором параллельные лучи света фокусируются перед сетчаткой, а на сетчатке формируется круг светорассеяния. Миопия - наиболее частая причина ухудшения остроты зрения вдаль. При неблагоприятном течении миопия становится причиной развития ретинальных осложнений, косоглазия, снижения корригированной остроты зрения, в тяжелых случаях ведет к инвалидности в трудоспособном возрасте.

Факторы риска возникновения и прогрессирования близорукости

Факторы	Описание
Основные	1. Генетическая предрасположенность 2. Ослабление аккомодации Слабость склеры
Сопутствующие	1. Ранние и интенсивные зрительные нагрузки на близком расстоянии, использование компьютеров и гаджетов
	2. Недостаточное физическое развитие 3. Эндокринные изменения в организме в период полового созревания 4. Недостаток кальция, гиповитаминоз 5. Снижение иммунитета 6. Коэффициент $P_a/\text{рост} < 0,45$, где P_a – среднее динамическое давление 7. Неблагоприятная экология, неправильное питание 8. Усиление катаболических процессов соединительной ткани (возрастание активности гиалуронидазы сыворотки крови, увеличение экскреции гликозаминогликанов и коллагена, повышение уровня свободного оксипролина крови)

Состояние здоровья детей определяет здоровье общества и будущее нации, поскольку от него зависит готовность к школьному обучению, возможность профессиональной реализации, пригодность к службе в вооруженных силах, репродуктивный потенциал. На развитие и прогрессирование близорукости оказывает влияние общее состояние здоровья и физического развития. У детей с миопией чаще, чем у здоровых детей, в анамнезе выявляют корь, скарлатину, дифтерию, тонзиллит, ревматизм, туберкулез, инфекционный гепатит и др. Среди детей с низким физическим развитием близоруких заметно больше, чем среди их сверстников с физическим развитием выше среднего. У 96% детей с близорукостью выявляются общесоматические заболевания. Близорукости часто сопутствуют заболевания ЦНС, ЖКТ, ССС, ЛОР-органов, нарушения осанки. При миопии снижено содержание кальция в крови и волосах, отмечается дисбаланс

содержания других микроэлементов, часто снижены основной обмен и пульсовое давление и повышено минимальное артериальное давление, что ухудшает физиологическое состояние склеры и способствуют ее растяжению.

Группы риска возникновения и прогрессирования близорукости

Дети близоруких родителей
Дети с близорукостью, впервые выявленной в дошкольном возрасте
Дети с гиперметропией менее +0,5дптр при поступлении в школу
Дети со сниженной аккомодацией (объемом и запасами аккомодации, аккомодационным ответом)
Дети с ПИНА и/или эзофорией
Дети, рано начавшие читать
Дети, посещающие гимназии, лицеи и пр.
Ослабленные, длительно и часто болеющие и/или имеющие хронические заболевания дети
Дети, проживающие в неблагоприятных климатических и экологических зонах

Близорукость, приобретенная в школьном возрасте, встречается наиболее часто. Решающее значение в развитии «школьной» миопии придается зрительной работе на близком расстоянии, особенно при неблагоприятных гигиенических условиях, отягощенной наследственности и слабости аккомодации. Напряженная зрительная работа на близком расстоянии становится для глаз непосильной нагрузкой. Сигнал, свидетельствующий о чрезмерном напряжении аппарата аккомодации, длительно поступающий в центр управления ростом глаза, побуждает его так изменять оптическую систему, чтобы приспособить ее к работе на близком расстоянии без напряжения аккомодации. Это достигается главным образом посредством умеренного удлинения переднезадней оси глаза так изменять оптическую систему, чтобы приспособить ее к работе на близком расстоянии без напряжения аккомодации.

Актуальность проблемы обусловлена увеличением количества школьников, страдающих близорукостью и прогрессированием ее выраженности во время обучения в школе.

Из методов профилактики и лечения миопии можно выделить три основных: правильное витаминизированное питание, эргономичность в работе и систематические физические упражнения. Установлено, что средства физической культуры (упражнения, массаж, рекреация, закаливание) являются неотъемлемым компонентом общей системы профилактических мероприятий.

Возможно, в скором времени проблема близорукости среди населения будет убывать: если сегодня теоретически каждый человек может улучшить своё зрение с помощью современных хирургических операций, то в будущем появится возможность влиять на состояние здоровья с помощью генной инженерии ещё до рождения ребёнка.

В любом случае сегодня миллионы людей теряют зрение из-за недостатка знаний о профилактике близорукости, из-за технического прогресса человеческой цивилизации. Это влечёт за собой порой тяжёлые последствия. Перед молодыми людьми с миопией высокой степени зачастую закрыты некоторые дороги в жизни, выбор будущей профессии существенно ограничен. Именно поэтому необходимо с раннего детства стремиться к здоровому образу жизни путём закаливания, правильного питания, необходимо заниматься спортом.

В настоящее время разработаны методики специальных и общих физических упражнений, снижающих прогрессирование миопии. Вместе с тем, в рекомендованных комплексах общеразвивающих физических упражнений недостаточно представлены упражнения, развивающие статическую силовую выносливость мышц спины, шеи и брюшного пресса, играющую важную роль в обеспечении корсетной функции позвоночника и соответственно в коррекции нарушений осанки и рабочей позы и опосредовано через них на развитие близорукости. Физические упражнения и спорт - это основные средства укрепления здоровья и поддержания хорошей работоспособности в любом возрасте, однако для людей страдающих заболеваниями глазного органа, необходимы специальные комплексы упражнений.

Физическая активность помогает избегать таких хронических заболеваний, как стенокардия и остеопороз, которые могут стать результатом малоподвижного образа жизни. Можно сделать вывод: хорошая физическая форма способствует сохранению хорошего здоровья и самочувствия. Это подтверждается не только результатами медицинских исследований – миллионы людей поняли, что от занятий физкультурой они получают явную пользу, укрепляется их здоровье, обретается душевное спокойствие и уверенность в себе.

Каждому человеку необходимо достичь той физической формы, которая соответствует его образу жизни. Со временем уровень физической активности человека меняется. Это зависит от возраста, веса, строения тела, стрессов и общего состояния здоровья. Но в любом возрасте и при любых обстоятельствах надо стремиться к энергичной жизни, а этому способствуют занятия спортом.

Для восприятия информации о состоянии окружающего нас внешнего мира служат сложные и совершенные нервные приборы - органы чувств. К ним относится и орган зрения - глаза. Подсчитано, что 95% информации о внешнем мире мы получаем теперь благодаря зрению. Оно приняло на себя огромные перегрузки, на какие не было запрограммировано в ходе эволюции! Ослабление зрения лишает человека полноты представлений об окружающем мире, затрудняет его познание, ограничивает выбор профессии.

Зрение изучают физиологи, биохимики, оптики, специалисты в области бионики и многих других наук. В последние годы появились работы, связывающие различные стороны социальной жизни человека с психофизиологией его восприятия. Зрение как социальный феномен

проявляется в познании человеком окружающей жизни, служит основным информационным каналом: без газет, телевидения и т.п. жизнь человека на пороге XXI века немислима. Именно зрение в первую очередь способствует знакомству людей, проявлению их взаимной симпатии, образованию семьи. Ничто так не воспитывает в человеке профессиональных навыков, художественного вкуса, ничто не позволяет так концентрировать внимание, как зримый воочию пример или образ. Народная мудрость гласит: лучше один раз увидеть, чем сто раз услышать! Сегодня уже говорят и о визуальной культуре личности - об умении не только смотреть, но и видеть.

М. Горький писал: «Ничего не может быть страшнее, как потерять зрение: это невыразимая обида, она отнимает у человека девять десятых мира». Таким образом, обобщая представленные данные, следует обратить внимание, что в течение многих десятилетий физическая нагрузка и правильное питание, которые являются важным составляющим компонентом медицинской реабилитации, характеризуется совершенствованием своих средств и методов.

Лечебная физическая культура включает комплексы физических упражнений за счет включения системы опорно-двигательного аппарата — “условно главной” системы при двигательной активности. При этом для создания оптимальных условий для работающих мышц механизмы биологической регуляции — рефлекторный и гуморальный — вовлекают системы кровообращения, дыхания, крови и, обеспечивая координацию и интеграцию функций всех систем организма, совершенствуют адаптационные процессы организма для выполнения предложенной физической деятельности. Следовательно, выполнение физических упражнений вовлекает, тренирует и совершенствует не только систему опорно-двигательного аппарата, но и все вегетативные системы, а также механизмы нейрогуморальной регуляции. При лечении детей и подростков с использованием физических упражнений “...мы подаем ребенку сигнал о том, что он может вести себя подобно своим здоровым сверстникам.

Двигательная активность при индивидуальном подходе должна включать комплекс специальных физических упражнений с учетом объема и длительности тренировочного занятия, интенсивности его проведения, характера и скорости восстановления после него.

Внедрение комплексного подхода в борьбе с миопией в Красноярске и Красноярском крае позволит стабилизировать распространенность миопии среди детей. Системе здравоохранения принадлежит решающая роль в борьбе с миопией — этой глобальной угрозой человечеству.

Профилактика возникновения, прогрессирования и осложненного течения миопии

Профилактика возникновения миопии

Выявление групп риска по возникновению близорукости
Соблюдение режима зрительной нагрузки
Плюсовые очки для постоянного ношение в группах риска (бинокулярный

миопический дефокус)
Домашние упражнения для тренировки аккомодации Занятия физкультурой и спортом (бадминтон, плавание, теннис)
Антиоксиданты, антоцианы, активаторы синтеза коллагена, микроэлементы, витамины

Профилактика прогрессирования и осложненного течения миопии

Оптическая коррекция с поддержкой аккомодации: бифокальные и прогрессивные очки и контактные линзы, альтернирующая анизокоррекция (монолатеральный альтернирующий слабомиопический дефокус)
Воздействие на аккомодацию - медикаментозное: симпатомиметики; средства улучшающие тканевый обмен - функциональное лечение: домашние тренировки, аппаратное лечение
Укрепление склеры: малая и большая склеропластика
Профилактика ретинальных осложнений: антиоксиданты, антоцианы микроэлементы, витамины, ангиотропные препараты при наличии показаний - лазеркоагуляция

Диспансерное наблюдение

- При прогрессирующей близорукости наблюдение 1 раз в 6 мес. - При стабильной близорукости наблюдение 1 раз в год
--

Алгоритм обследования детей с близорукостью*.

Основные методы	Дополнительные методы
Опрос	
- Жалобы - Анамнез заболевания - Анамнез жизни - Наследственность - Аллергологический анамнез - Общие заболевания	
Визуальный осмотр	
- Визуальная оценка осанки, телосложения, роста	- Исследование гипермобильности суставов - Определение индекса Кердо - Определение гипермобильности суставов - Консультация ортопеда - вертебролога
Исследование остроты зрения	
- Исследование остроты зрения по таблицам с коррекцией и без коррекции	- Исследование остроты зрения на нистагм-аппарате

Исследование рефракции	
<ul style="list-style-type: none"> - Исследование рефракции в естественных условиях и при циклоплегии: - скиаскопия и/или авторефкератометрия - субъективное исследование 	<ul style="list-style-type: none"> - Исследование рефракции на авторефрактометре «Plus-Optix» или «Retinomax» у детей младшего возраста - Исследование периферической рефракции - Videokerатoграфия - Аберрометрия
Исследование аккомодации	
<ul style="list-style-type: none"> - Определение запаса относительной аккомодации - Определение привычного тонуса аккомодации 	<ul style="list-style-type: none"> - Определение объема абсолютной аккомодации - Объективное исследование аккомодационного ответа - Компьютерная аккомодография - Определение тонуса покоя аккомодации
Объективное исследование глаза	
<ul style="list-style-type: none"> - Исследование методом бокового освещения - Биомикроскопия переднего отрезка глаза - Исследование в проходящем свете - Офтальмоскопия в обратном виде центральных и периферических отделов сетчатки - Прямая офтальмоскопия - Исследование периферии глазного дна с линзой Гольдмана 	<ul style="list-style-type: none"> - Офтальмохромоскопия - Биомикроофтальмоскопия - Исследование на фундус-камере или ретинальной камере - ОКТ (оптическая когерентная томография) - НРТ (лазерная сканирующая томография)
Исследование ВГД	
<ul style="list-style-type: none"> - Скрининговые методики (пальпаторное определение, пневмотонометрия при наличии аппаратуры) 	<ul style="list-style-type: none"> - Тонометрия по Маклакову - Кератопахиметрия (при повышенных значениях ВГД)
Периметрия	
–	<ul style="list-style-type: none"> - Измерение границ поля зрения - Компьютерная периметрия
УЗ - исследование	
<ul style="list-style-type: none"> - Измерение передне-задней оси глаза (ПЗО) 	<ul style="list-style-type: none"> - Измерение поперечного диаметра глаза (ПД) - Исследование акустической плотности склеры (АПС) - УЗ – доплерография
Другие методы исследования	
	<ul style="list-style-type: none"> - Определение величины

	корнеального гистерезиса (КГ) - Исследование слезы (АОА, ХЛ) - Определение уровня кортизола в сыворотке крови
--	---

Алгоритм коррекции и лечения детей с близорукостью

- Оптическая коррекция при снижении бинокулярной остроты зрения до 0,7 и ниже, при низких значениях аккомодации более слабая коррекция для близости
- Домашние тренировки аккомодации – 4 раза в год
- Функциональное (аппаратное) лечение (тренировки по Аветисову – Мац, по А.И. Дашевскому, по В.В. Волкову, лазер-стимуляция цилиарной мышцы и др.) 2-3 раза в год
- Медикаментозное лечение: - симпатомиметики (ирифрин 2,5%) эпibuльбарно 3 – 4 недели, 3 – 4 курса в год - ретинопротекторы, витамины, сосудорасширяющие препараты внутрь (1-2 месяца) или с помощью электро – или магнитофореза (10 дней), 1-2 курса в год
Физиотерапия, рефлексотерапия, массаж, санаторно-курортное лечение
Склероукрепляющие операции – по показаниям

Исследование остроты зрения вдаль:

Для исследования остроты зрения у дошкольников используют таблицы с детскими картинками, у школьников — таблицы в различных приборах. Аппарат Рота — с таблицами Сивцева — Головина, это специальный прибор с зеркальными стенками и осветителем, только при таких условиях обеспечивается постоянная и равномерная освещенность знаков таблицы, от которой зависит точность результатов исследования. Кроме того, можно использовать другие приборы, содержащие таблицы с кольцами Лондольта. Кольца Лондольта считаются самыми объективными тестами, поскольку имеют одинаковую узнаваемость и одинаковый угловой размер.

Таблицу следует поместить на такую высоту, чтобы нижний край знаков был на уровне глаз ребенка. Ребенок должен сидеть прямо, не наклоняя головы и не поворачивая ее в сторону. Расстояние до таблиц должно составлять 5 м. Не исследуемый глаз выключается из акта зрения с помощью заслонки, внутренний край которой должен находиться на середине носа, при этом глаз должен быть открыт. Во время исследования ребенок не должен прищуриваться. При отсутствии у ребенка жалоб исследование начинают с 10-й строчки, знаки показываются вразбивку без лишней поспешности.

При нарушениях зрения исследование начинают с верхней строчки, указывая в каждой по одному знаку. Если ребенок не может его назвать, то предъявляют все знаки в этом ряду и т.д., пока не будут названы все знаки строчки. Результат исследования записывается следующим образом: Vis без/коррекции (OD=, OS=). Если острота зрения меньше десятой строки (100%), то ребенок нуждается в консультации врача-офтальмолога.

Исследование остроты зрения вблизи:

Для исследования остроты зрения вблизи используют книгу, учебник или прибор определения зрения вблизи (ПОЗБ-1). Предъявляются шрифт № 4 — (острота зрения 0,7) на расстоянии 33 см каждому глазу в отдельности, а затем обоим глазам. Если ребенок не может прочесть текст одним из глаз, то он нуждается в консультации врача-офтальмолога.

Острота зрения определяется по таблице Сивцева-Головина. таблица помещается в аппарат Ротта. Ребенок сидит на стуле на расстоянии 5 метров от таблицы, закрывая один глаз пластмассовой лопаточкой. Буквы следует показывать вразбивку, начиная с 10-й строчки (острота зрения = 1,0). Нормальная острота зрения 0,9 – 1,0 (по Е.И. Ковалевскому).

Выявление предмиопии с помощью теста Малиновского

Тест позволяет выявить «группу риска» по миопии, выявляет среди детей 6-8 лет с нормальной остротой зрения (Vis 0,9 -1,0) тех, кто имеет более сильную рефракцию, чем средняя возрастная. Используется линза +1 Д для проверки зрения. Тест Малиновского (-) – ребенок правильно читает через линзу буквы 9-10 строк (нормальная возрастная рефракция). Тест Малиновского (+) – ребенок не может прочитать буквы 9-10 строк или делает ошибки (усиление возрастной рефракции, предмиопическое состояние).

Тест позволяет выявить среди детей с нормальной остротой зрения группу риска по миопии: тех, кто имеет спазм аккомодации, предмиопию, более сильную рефракцию, чем средние возрастные нормы. После исследования остроты зрения вдаль ребенку с нормальной остротой зрения предъявляют плюсовую линзу (для младших школьников +1,0, для старших и средних +0,5). Для исследования можно использовать детскую оправу с $d_{pp} = 56 - 58$. Если при этом острота зрения снижается на 10-40%, то ребенок относится к «группе риска».

Возрастные нормы рефракции по А.И. Дашевскому

Возраст	1 год	2 года	3 года	4 года	5 лет	6 лет	7-8 лет	9-15 лет
Д	+ 3,5	+ 3,0	+ 2,5	+ 2,0	+ 1,5	+ 1,0	+ 0,75	+ 0,5

Visus по Е.И. Ковалевскому

Возраст	1 год	2 года	3 года	4 года	5 лет	6-7 лет	8- 15 лет
Vis	0,3-0,6	0,4-0,7	0,6-1,0	0,7-1,0	0,8-1,0	0,9-1,0	0,9-1,0

Результат исследования записывается следующим образом. Если с плюсовой линзой (+1,0) получены такие результаты: острота зрения правого глаза = 1,0, острота зрения левого глаза = 1,0 — тест Малиновского считается отрицательным. Если тест Малиновского с +1,0 и острота зрения падает, например, правого глаза = 0,8, острота левого глаза = 0,7, тест считается положительным, и ребенок нуждается в консультации врача-офтальмолога.

Выявление нарушений бинокулярного зрения с помощью теста Рейнеке

Бинокулярное зрение - это сложная функция высших отделов ЦНС, в результате которой зрительные образы каждого глаза преобразуются в одно объемное зрительное ощущение. Нарушение бинокулярного зрения наблюдается при косоглазии, амблиопии, анизометропии, анизокории и т.д. Экспресс — исследование проводится с помощью теста Рейнеке. Ребенка просят, смотря двумя глазами и держа карандаш (авторучку) вертикально пишущим концом вниз, опустить сверху вниз кончик карандаша на заточенный кончик другого карандаша (авторучки), которую держит горизонтально медицинская сестра. При наличии бинокулярного зрения тест легко выполняется.

Результат исследования записывается следующим образом: «характер зрения-бинокулярное» или «бинокулярное зрение отсутствует», и ребенок нуждается в консультации врача — офтальмолога.

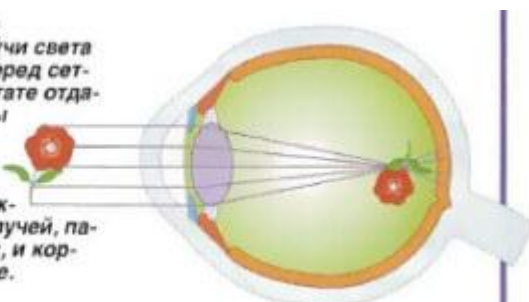
Выявление скрытого косоглазия

При исследовании на скрытое косоглазие медицинская сестра и ребенок сидят друг против друга. Медицинская сестра прикрывает попеременно левый и правый глаз ребенка рукой. При наличии скрыто косоглазия закрытый глаз отклоняется в ту или другую сторону, соответствующую виду патологии. Когда руку убирают, глаз делает установочное движение в сторону, противоположную той, в которую был отклонен. Установка может быть по сходящемуся типу косоглазия, когда глаз отклоняется кнутри и по расходящемуся типу, когда глаз отклоняется кнаружи. Результат исследования записывается следующим образом: «установки нет (N)» или «есть установка по сходящемуся (расходящемуся) типу косоглазия», и ребенок нуждается в консультации врача-офтальмолога. В результате скринингового обследования все дети с выявленной патологией направляются на консультацию врача-офтальмолога для углубленного обследования и лечения.

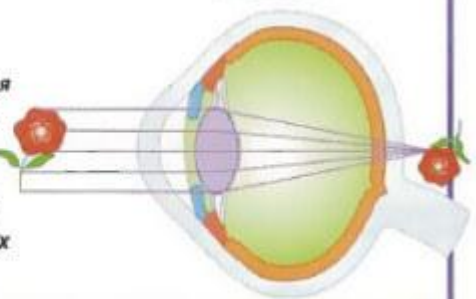
ПРИМЕР КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ БЛИЗОРУКОСТИ.

Лекция в летнем оздоровительном лагере, школе.

БЛИЗОРУКОСТЬ.
Параллельные лучи света фокусируются перед сетчаткой. В результате отдаленные предметы кажутся расплывчатыми. Вогнутые линзы вызывают расхождение световых лучей, падающих на линзу, и корректируют зрение.



ДАЛЬНОЗОРКОСТЬ.
Световые лучи от объекта фокусируются позади сетчатки, когда мышцы, контролирующие фокусировку хрусталика, расслаблены. Это приводит к расплывчатому изображению ближних предметов.



Факторами риска для развития миопии являются:

- наследственность;
- недоношенность плода;
- врожденная аномалия глазного яблока, хрусталика или роговицы;
- врожденная глаукома (повышенное внутриглазное давление);
- повышенные зрительные нагрузки;
- нарушения гигиены зрения;
- инфекционные заболевания

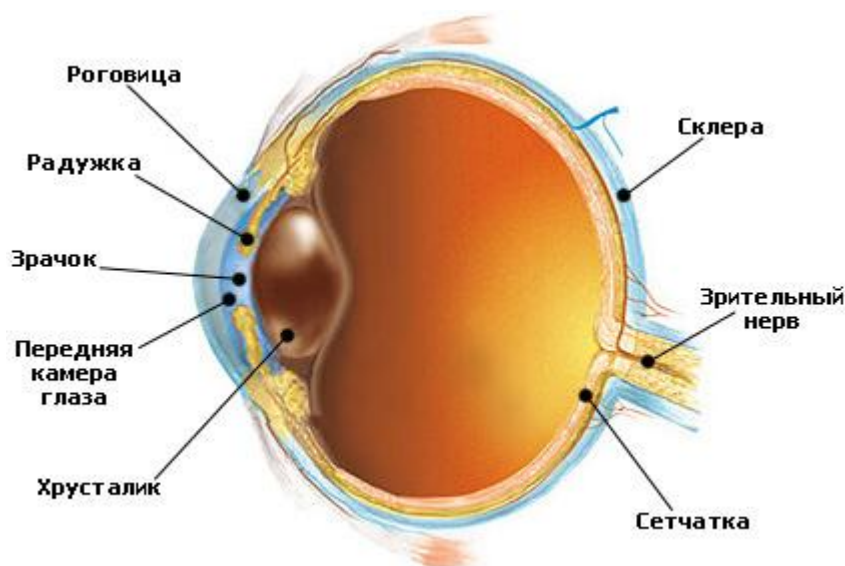
(в том числе частые ОРВИ, грипп, пневмония);

- нерациональное питание ребенка;
- снижение иммунитета;
- некоторые общие заболевания (сахарный диабет, болезнь Дауна и др.).

Врожденная близорукость может и не прогрессировать, если нет наследственной предрасположенности (слабости или высокой растяжимости склеры). Но, как правило, они сочетаются и приводят к выраженной потере зрения и постоянному прогрессированию. Эти необратимые изменения в глазу могут стать даже причиной инвалидности. Миопия развивается также в случае сочетания глаукомы и слабости склеры.

В редких случаях у младенцев имеется временная, проходящая близорукость. 90% доношенных детей имеют «дальнозоркость с запасом» в 3-3,5 диоптрии. Дальнозоркость поэтому является нормой для малышей. Это связано с маленьким размером глаза: передне-задняя ось глаза у младенца равна 17-18 мм, к 3 годам она достигает 23 мм, у взрослых – 24 мм.

Симптомом миопии является также быстро наступающая утомляемость глаз



при чтении, при рассматривании каких-либо предметов вблизи. Дети могут стараться приблизить глаза к тексту во время чтения или письма. Выявленную на этом этапе близорукость можно приостановить, поэтому так важно показывать ребенка окулисту регулярно, независимо от наличия

жалоб у него. Расходящееся косоглазие у 6-месячного малыша (или старше) тоже может быть проявлением близорукости. В этом случае также необходима консультация окулиста. После года свидетельством близорукости может быть частое моргание малыша и его стремление приблизить любой предмет для рассмотрения ближе к глазам. В школьном возрасте дети могут не видеть текста, написанного на доске, а с первой парты им лучше видно. Зрение вблизи остается нормальным. Ребята отмечают также быструю усталость глаз. Такое состояние может вызвать не только близорукость, а и спазм аккомодации (то есть при спазме внутриглазных мышц, регулирующих преломляющую силу глаза). Спазм может быть проявлением вегето-сосудистой дистонии у ребенка, повышенной нервной возбудимости или появляться при нарушении правил во время чтения (недостаточное освещение, неправильная поза и др.). Появление «плавающих мушек» перед глазами может свидетельствовать об осложнении миопии –

деструктивных изменениях в стекловидном теле. Различают такие виды близорукости:

- физиологическая: появляется в период роста глаза;
- патологическая: является собственно миопической болезнью; отличается от физиологической миопии прогрессирующим течением;
- лентикулярная: связана с большой силой преломления хрусталика при его поражении вследствие сахарного диабета, врожденной катаракты или воздействия некоторых лекарственных средств.

По течению миопия бывает не прогрессирующей и прогрессирующей.

По степени выраженности близорукость бывает:

- слабая (до 3 диоптрий);
- средняя (3-6 диоптрий);
- сильная (выше 6 диоптрий).

Но все же чаще у детей развивается приобретенная близорукость, прогрессирующая в годы учебы в школе.

Этому способствуют:

- значительная нагрузка на глаза;
- нарушения осанки;
- неправильная организация рабочего места для ребенка;
- нерациональное питание (недостаток витаминов, магния, цинка и кальция);
- чрезмерное увлечение компьютером и телепередачами.

Некоторые родители ошибочно считают, что прописанные ребенку очки способствуют прогрессированию близорукости. Это не так. Миопия будет нарастать только при неправильно подобранных очках. Ошибочно также считать, что близорукость развивается вследствие прочтения большого количества книг. Миопия может быть связана с чтением только в случае неправильного положения тела при чтении или недостаточном освещении.

Симптомы

Первым признаком миопии у ребенка является снижение остроты зрения вдаль, что заставляет дитя щуриться. Иногда такое ухудшение зрения бывает временным, преходящим, обратимым.

Диагностика

- Опрос ребенка и родителей: позволяет выяснить наличие жалоб и сроки их появления, течение беременности и родов, перенесенные ранее и сопутствующие заболевания, семейный или наследственный фактор, изменение остроты зрения в динамике и др.

- Осмотр ребенка включает:

1. наружный осмотр глаз: дает определить положение и форму глазных яблок;
2. Проверка зрения у специалиста
3. осмотр с помощью офтальмоскопа: определение формы и размера роговицы, оценка передней камеры глаза, хрусталика и стекловидного тела, осмотр глазного дна; при миопии вокруг диска зрительного нерва обнаруживается миопический конус, могут отмечаться атрофические

изменения на глазном дне, пигментация и кровоизлияния, и даже отслойка сетчатки при высокой миопии;

4. скиаскопию (с помощью офтальмоскопа и скиаскопической линейки) для определения вида рефракции и степени миопии;

5. УЗИ помогает определить размер передне-задней оси глаза, выявить наличие осложнений;

С 3-летнего возраста дополнительно проверяется острота зрения по специальным таблицам. При сниженной остроте зрения подбираются линзы для коррекции зрения вдаль: это позволяет определить степень близорукости.

Школьники входят в группу риска по развитию близорукости, поэтому остроту зрения у них следует проверять ежегодно. Сниженная острота зрения у них может быть как проявлением близорукости, так и спазмом аккомодации.

Профилактика

С самого раннего возраста надо приучать ребенка соблюдать при чтении несколько простых правил:

- расстояние от книги до глаз – не меньше 30 см;
- следить за правильной осанкой за столом;
- не читать лежа;
- читать только при достаточном освещении.

Следует позаботиться о соответствии стола (парты) росту ребенка. Надо обратить внимание и на стул: согнутые в коленях ноги под углом 90 градусов должны достать до пола. Свет при чтении, рисовании и письме должен падать всегда слева для правши и справа для левши. Даже в игровой детской комнате должно обеспечиваться хорошее освещение. Перед началом школьных занятий следует получить консультацию окулиста и уточнить, за какой партой нужно сидеть ребенку, нужна ли ему коррекция зрения.

Следует в разумных пределах ограничить время просмотра телевизора и игр на компьютере. Не следует допускать просмотра телепрограмм в темноте.

Сбалансированное питание и периодическое употребление витаминных комплексов для глаз помогут не только в лечении, но и в профилактике близорукости у детей.

Мониторинг артериального давления у детей и подростков

Для получения объективной оценки артериального давления необходимо строгое соблюдение требований к условиям и процедуре его измерения.

Артериальное давление измеряют с помощью сфигмоманометра (ртутного или aneroidного) и фонендоскопа (стетоскопа). Цена деления шкалы сфигмоманометра должна составлять 2 мм рт. ст. Показания aneroidного сфигмоманометра необходимо сверять с показаниями ртутного манометра. Фонендоскоп (стетоскоп) должен иметь насадку с раструбом или мембраной для выслушивания звуков низкой частоты. Необходимо правильно подобрать манжету, соответствующую окружности плеча ребенка.

Ширина внутренней (резиновой) камеры манжеты должна составлять 40% окружности плеча. Длина резиновой камеры манжеты должна покрывать от 80 до 100% окружности плеча. У детей при окружности плеча 16-21 см используют манжету, ширина резиновой камеры которой составляет 8 см, длина — 21 см; у крупных детей при окружности плеча 22-26 см — 10 см и 24 см соответственно. Окружность плеча измеряется сантиметровой лентой с точностью до 0,5 см на середине расстояния между локтевым и акромиальным отростками лопатки. У детей 12 лет и старше используют манжету для взрослых (13X26 см). В случаях использования взрослой манжеты у детей 8-11 лет необходимо обязательное внесение поправок на возраст и физическое развитие.

Процедура измерения артериального давления

Перед измерением АД обследуемый должен сидеть спокойно не менее 5 мин. Измерение проводится на правой руке. Рука должна удобно лежать на столе, ладонью кверху, примерно на уровне сердца. Манжета накладывается на плечо, при этом ее нижний край — примерно на 2 см выше внутренней складки локтевого сгиба. Центр резинового мешка должен находиться над плечевой артерией. Резиновая трубка, соединяющая манжету с аппаратом, должна располагаться латерально, а трубка, соединяющая манжету с резиновой грушей, — медиально по отношению к обследуемому.

Затем манжета соединяется с манометром. Воздух накачивается в манжету, при этом измеряющий пальпирует пульс обследуемого на правой радиальной артерии.

При определенном давлении в манжете пульс исчезает. После этого давление поднимают еще на 20 мм рт. ст. — это будет «максимальное давление» в манжете. После этого воздух из манжеты быстро выпускается. При последующих измерениях АД у того же обследуемого давление в манжете предварительно доводится до «максимального» уровня.

При измерении АД обычным фонендоскопом во время выпуска воздуха из манометра проводится аускультация звуков Короткова. Регистрируются I и V фазы. Первая фаза (появление) звуков Короткова отмечается как систолическое (САД), пятая (исчезновение) — как диастолическое (ДАД). При измерении АД у детей может регистрироваться феномен «бесконечного тона», когда тоны прослушиваются до 0 мм рт.ст. В этом случае оценка диастолического АД должна осуществляться по IV фазе тонов Короткова, когда отмечается изменение тембра и звука.

Нормальное артериальное давление определяется, когда значения САД и ДАД находятся в пределах 10-89 перцентилей кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста и пола.

Высокое нормальное АД (пограничная артериальная гипертензия) определяется при значениях САД и/или ДАД, уровень которых находится в пределах 90-94 перцентилей. Определение «высокого нормального АД» необходимо для выделения группы риска формирования артериальной гипертензии (ВОЗ, 1999).

Артериальная гипертензия диагностируется в тех случаях, когда средний уровень САД и/или ДАД, рассчитанный на основании трех отдельных измерений, равен или превышает 95-й перцентиль кривой распределения АД для данного возраста и пола.

За нижний предел нормального АД принимаются значения 10-го перцентилля распределения САД и ДАД.

Артериальная гипотензия диагностируется в том случае, когда значения САД и ДАД находятся ниже 5 перцентилля распределения АД для данного возраста и пола.

Дети и подростки, у которых выявлено отклонение в уровнях АД, должны быть взяты под **динамическое наблюдение** педиатром, а также врачом образовательного учреждения. Повторно они должны быть осмотрены дважды в течение месяца с интервалом 2 недели. Необходимо осторожно подходить к трактовке артериальной гипертензии и гипотензии. Следует учитывать, что при повторных осмотрах у многих детей и подростков отмечаются нормальные показатели АД. Низкие уровни АД при отсутствии жалоб, обострений сопутствующих хронических заболеваний, изменений на ЭКГ могут выявляться у подростков с физиологической гипотонией.

Медицинской сестре (детских дошкольных учреждений, школ, профессиональных училищ) рекомендуется детям и подросткам с артериальной гипо- и гипертензией измерять АД раза в год (в конце и начале учебного года с интервалом 6 мес.). Лица с устойчивыми отклонениями в уровнях АД, а также с сопутствующим ожирением, жалобами на головную боль, быструю утомляемость, раздражительность (особенно к концу учебного года) с целью установления диагноза должны быть обследованы в условиях поликлиники или в консультативном центре.

При динамическом наблюдении за подростками с отклонениями в уровнях АД, необходим **контроль за уровнем их физического развития и полового созревания**, который должен осуществляться медицинской сестрой образовательного учреждения.

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ФАКТОРАМ РИСКА ПРИ УГЛУБЛЕННОМ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОМ КОНСУЛЬТИРОВАНИИ. ПОВЫШЕННОЕ АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ/АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТОНΙΑ.

Необходимо информировать пациента о необходимости контроля АД и поддержания его на нормальном уровне, способствовать формированию у пациента навыков:

самоконтроля АД в домашних условиях (желательно, чтобы пациент имел домашний тонометр и был обучен правильно измерять и оценивать уровень АД. знач технику измерения, критерии);

регулярного приема антигипертензивной терапии (если медикаменты назначены врачом) и недопустимости самолечения;

освоения мер доврачебной помощи при резких подъемах АД (кризах), Определения основных симптомов сердечного приступа и

симптомов возможного острого состояния (нарушения мозгового кровообращения) для своевременного (раннего) вызова скорой медицинской помощи;

соблюдения рационального и профилактического питания;

оптимизации повседневной физической активности и самоконтроля адекватности индивидуальной нагрузки;

самоконтроля массы тела и рекомендуемые для конкретного пациента нормы (желательно, чтобы пациент имел домашние весы);

регулярного прохождения диспансеризации, профилактических медицинских осмотров, диспансерного наблюдения у врача и выполнения назначенных врачом исследований

Каждый пациент с выявленным повышенным АД должен пройти полное диагностическое обследование в соответствии с принятым в субъекте Российской Федерации стандартом медицинской помощи при артериальной гипертензии (АГ) получить углубленное консультирование по медикаментозным и немедикаментозным мерам контроля АД с поддерживающим консультированием при очередных посещениях врача. Желательно, чтобы пациенты, находящиеся на медикаментозном лечении вели дневник контроля АД, в который записывали уровни АД (желательно уфом после ночного сна и вечером, в одно и то же время суток). При необходимости в дневнике можно регистрировать прием назначенных препаратов и самочувствие (жалобы), что поможет врачу оценить последующую тактику. Пациенты с повышениями АД должны измерять АД в регулярном режиме вне зависимости от самочувствия но не реже 1 раза в неделю.

К мерам, которые способствуют снижению АД и сердечно-сосудистого риска при АГ, согласно рекомендация Европейского общества кардиологов и относят следующие*:

- **прекращение курения** (курение не только способствует прогрессированию АГ и развитию атеросклероза, но и снижает чувствительность к медикаментозной терапии, при желании пациента отказаться от курения необходимо оценить потребность в медицинской помощи и рекомендовать или самостоятельный отказ (дать памятку), или оказать медицинскую помощь по отказу от курения (никотинзаместительная терапия, диетотерапия и др.);

- **снижение избыточной массы тела/ожирения** (желательно, чтобы индекс массы тела был не более 25 кг/м², при ожирении рекомендуется постепенное снижение массы тела на начальном этапе на 5-10% от исходной массы тела за 6-12мес;

- **ограничение потребления соли** (до 5 г/сутки - 1 чайная ложка без верха; пациентам следует рекомендовать избегать подсаливания пищи, потребления соленых продуктов, уменьшать использование поваренной соли при приготовлении пищи);

- **ограничение потребления алкоголя** (при А Г 3ет рекомендуется **полное исключение** алкогольных напитков. Опасным уровнем считается

потребление алкоголя (в пересчете на чистый этанол) более 20-30 г для мужчин и 10-20 г для женщин).

увеличение потребления фруктов и овощей (не менее 400-500 грамм овощей или фруктов в день, за исключением картофеля) для обеспечения организма клетчаткой, витаминами, минералами, органическими кислотами, фитонцидами и сохранения кислотно-щелочного равновесия.

• **снижение общего потребления жиров и насыщенных жиров**
Рацион должен содержать достаточное количество растительных масел (20-30 г/сут.), обеспечивающих организм полиненасыщенными жирными кислотами. Потребление пищевого холестерина не должно превышать 300 мг в сутки (продукты богатые холестерином, яичные желтки, мозги, печень, почки, сердце, сливочное масло, животные жиры, а также сыр, сметана, сосиски и колбасы с высоким содержанием жира).

• **оптимизация физической активности** (рекомендации даются индивидуально в зависимости от клинико-функционального состояния); при отсутствии противопоказаний, физические аэробные повседневные нагрузки по 30 минут ходьбы в умеренном темпе в день способствуют снижению повышенного АД, интенсивные изометрические силовые нагрузки, подъем тяжестей, **могут вызвать значительное повышение АД**, поэтому их следует исключить. Рекомендуются дыхательные упражнения с удлиненным выдохом.. При АД 3 степени уровень физической активности определяется индивидуально, исходя из комплексной оценки состояния пациента, наличия и степени выраженности осложнений и сопутствующих заболеваний. Чаще всего - это лечебная физкультура под контролем врача ЛФК и инструктора по лечебной физкультуре.

контроль и **снижение психоэмоционального напряжения/стресса** (при необходимости назначить консультацию психолога, дать рекомендации по самоконтролю стрессовых ситуаций). В качестве совета ниже приводятся «десять заповедей» преодоления эмоционального стресса - (1) «Стремитесь к поставленной цели и не вступайте в борьбу из-за безделиц» - совет Ганса Селье; (2) Поступайте по отношению к другим так, как хотели бы, чтобы они обращались с Вами; (3) Не старайтесь сделать все и сразу; (3) Ис забывайте об отдыхе. Монотонная работа утомляет, смена занятий помогает сохранить силы и здоровье; (4) Цените радость подлинной простоты жизненного уклада, избегая всего показного и нарочитого Этим Вы заслужите расположения и любовь окружающих. (5) Прежде чем что-то предпринять в конфликтной ситуации, взвесьте свои силы и целесообразность действий (6) Старайтесь видеть светлые стороны событий и людей. «Бери пример с солнечных часов - веди счет лишь радостных дней» - народная мудрость (7) Не пи необходимо предпринять удручающе неприятное для Вас дело (разговор) не откладывайте его на «потом». (8) Даже в случае неудачи в каком-либо деле (или разговоре), старайтесь увидеть свои «плюсы». Не сосредотачивайтесь в воспоминаниях на неудачах. Старайтесь увеличить успехи и веру в свои силы. (9) Ставьте реальные и важные цели в любом

деле. (10) Научитесь разумно поощрять себя за достижение поставленной цели.

Выявление нарушений опорно-двигательного аппарата

Визуальное исследование: Нарушения осанки выявляются визуальным методом с использованием модифицированного теста Е. Рутковской. Истинный сколиоз выявляется визуально по методике Центрального института травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. При выявлении нарушений осанки необходимо принимать во внимание типичные возрастные особенности физиологической осанки у детей и подростков. При тестировании следует учитывать то, что оценка состояния опорно-двигательного аппарата у детей требует не только статического, но и динамического исследования (стоя и при ходьбе).

Экспресс-оценка состояния осанки в сагиттальной плоскости:

1. Определение длины позвоночника:

Ребенок раздевается до пояса. Его просят наклонить голову и определяют наиболее выступающий 7-й шейный позвонок. Прикладывают к нему начало сантиметровой линейки и, придерживая ее у позвоночника, измеряют расстояние до начала межягодичной борозды.

2. Определение глубины шейного лордоза

Ребенок встает спиной к ростомеру таким образом, чтобы пятки, икры, ягодицы, грудной отдел позвоночника и затылок касались планки ростомера. С помощью линейки с закругленным концом измеряют расстояние от ростомера до шейной точки (самой «глубокой» точки в области шеи). Линейка располагается строго перпендикулярно к ростомеру).

3. Определение глубины поясничного лордоза

Таким же способом измеряют расстояние от ростомера до поясничной точки (самой «глубокой» точки в области поясницы).

4. Оценка состояния осанки

Полученные результаты измерений сравнивают с табличными данными и определяют вид осанки с учетом пола обследуемых.

Тест для выявления нарушений осанки:

Исследование проводится в положение, стоя (ребенок раздет до трусов), но без стремления заставить обследуемого стоять прямо – ребенок должен принять естественную, привычную для него позу.

Визуальное выявление нарушений осанки (модификация теста Е. Рутковской, Польша)

1. Осмотр в фас, руки вдоль туловища – определяется форма ног, положение головы, шеи, равенство треугольников талии, деформации грудной клетки, симметрия таза.
2. Осмотр сбоку – определяется форма грудной клетки, живота, выступание лопаток, форма спины.
3. Осмотр со спины – симметрия углов лопаток, равенство треугольников талии, форма позвоночника, форма ног, ось пяток.

4. В конце обследования ребенку предлагается сделать несколько шагов для выявления нарушений в походке.

Осматривая ребенка, мед. сестра отвечает на 10 вопросов («да» или «нет») в тестовой карте каждого ребенка.

Оценка тестовой карты:

1. нормальная осанка – отрицательные ответы на все вопросы.
2. незначительные нарушения осанки – положительные ответы на один или несколько вопросов от № 3,5,6,7 включительно. Такие дети подлежат наблюдению школьного врача.
3. выраженное нарушение осанки – положительные ответы на вопросы 1, 2, 4, 8, 9,10 (один или несколько). Дети подлежат обязательному направлению к ортопеду.

Тестовая карта для выявления нарушений осанки

- | | | |
|--|----|-----|
| 1. Явное повреждение органов движения, вызванное врожденными пороками, травмой, болезнью. | Да | Нет |
| 2. Голова, шея отклонены от средней линии; плечи, лопатки, таз установлены несимметрично | Да | Нет |
| 3. Выраженная деформация грудной клетки – грудь «сапожника», впалая, «куриная» | Да | Нет |
| 4. Выраженное увеличение или уменьшение физиологической кривизны позвоночника: шейного лордоза, грудного кифоза, поясничного лордоза | Да | Нет |
| 5. Сильное отставание лопаток «крыловидные» лопатки | Да | Нет |
| 6. Сильное выступание живота (более 2 см от линии грудной клетки) | Да | Нет |
| 7. Нарушение осей нижних конечностей (О - образные, Х-образные) | Да | Нет |
| 8. Неравенство треугольников талии | Да | Нет |
| 9. Вальгусное положение пяток или пятки (ось пятки отклонена наружу) во время стояния | Да | Нет |
| 10. Явные отклонения в походке: прихрамывающая, «утиная» | Да | Нет |

Плантография

Выявление продольного плоскостопия проводится по методу В.А. Ярлова-Яралянца с соавт. при использовании плантографа по специальной оценке отпечатка стоп — плантограмме. Плантограф представляет собой деревянную рамку (высотой 2 см и размером 40x40 см), на которую натянута полотно и поверх него полиэтиленовая пленка. Полотно снизу смачивается чернилами или штемпельной краской. На пол под окрашенную сторону плантографа кладется чистый лист бумаги. Обследуемый становится обеими ногами или поочередно то одной, то другой ногой на середину рамки, обтянутой полиэтиленовой пленкой. Окрашенная чернилами ткань про-

гибается, соприкасаясь в местах давления с бумагой, и оставляет на ней отпечатки стоп — плантограмму.

При получении плантограммы необходимо следить, чтобы обследуемый ребенок стоял на рамке на двух ногах с равномерной нагрузкой; при отдельном получении отпечатков (у старших школьников при больших размерах стопы) одна нога ставится на середину плантографа, другая — рядом с плантографом на пол.

Оценка плантограммы. Заключение о состоянии опорного свода стопы делается на основании анализа положения двух линий, проведенных на отпечатке. Первая линия соединяет середину пятки со вторым межпальцевым промежутком; вторая, проведенная из той же точки, проходит к середине основания большого пальца. Если контур отпечатка внутреннего края стопы в срединной части не перекрывает эти линии, — стопа нормальная; если первая линия проходит внутри отпечатка — стопа уплощена; если обе линии расположены внутри отпечатка стопы — стопа плоская. Дети с уплощенной и плоской стопой должны быть направлены на консультацию к ортопеду.

Оценка плантограммы. Заключение о состоянии опорного свода стопы делается на основании анализа положения двух линий, проведенных на отпечатке. Первая линия соединяет середину пятки со вторым межпальцевым промежутком; вторая, проведенная из той же точки, проходит к середине основания большого пальца. Если контур отпечатка внутреннего края стопы в срединной части не перекрывает эти линии, — стопа нормальная; если первая линия проходит внутри отпечатка — стопа уплощена; если обе линии расположены внутри отпечатка стопы — стопа плоская. Дети с уплощенной и плоской стопой должны быть направлены на консультацию к ортопеду.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

- принципы профилактики близорукости
- принципы профилактики артериальной гипертензии
- принципы профилактики нарушений опорно-двигательного аппарата

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. КАБИНЕТ ВРАЧА В МЕДИЦИНСКОМ ПУНКТЕ
ОБЩЕОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ШКОЛЫ ИМЕЕТ ДЛИНУ 7 МЕТРОВ ДЛЯ
ОПРЕДЕЛЕНИЯ У УЧАЩИХСЯ

- 1) гармоничности физического развития
 - 2) степени физической подготовленности
 - 3) остроты зрения и слуха
 - 4) степени биологического развития
 - 5) сколиоза или нарушений осанки
2. ГИГИЕНИЧЕСКИЕ ТРЕБОВАНИЯ К ШРИФТОВОМУ ОФОРМЛЕНИЮ ШКОЛЬНЫХ УЧЕБНИКОВ ЗАВИСЯТ ОТ
- 1) типа образовательного учреждения
 - 2) возраста учащихся и учебной дисциплины
 - 3) количества уроков в день
 - 4) массы и размера издания
 - 5) количества иллюстраций на странице
3. ДЛЯ ОЦЕНКИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ПРИМЕНЯЮТ ПРОБУ
- 1) Шалкова
 - 2) Мак-Клюра
 - 3) Штанге
 - 4) Генча
 - 5) жгута
4. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ПРЕДМИОПИИ У ДЕТЕЙ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ПРОФОСМОТРОВ ПРОВОДЯТ
- 1) тест Малиновского
 - 2) пробу Мартинэ
 - 3) корректурные пробы
 - 4) степп-тест
 - 5) тест на лабильность зрительного анализатора
5. ДЛЯ ОФОРМЛЕНИЯ РЕБЁНКА В ДЕТСКОЕ ДОШКОЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБЯЗАТЕЛЬНЫМ ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) посев кала
 - 2) кровь на реакцию Вассермана
 - 3) определение группы крови
 - 4) титр противокоревых антител
 - 5) анализ кала на яйца глистов
6. ПЕРВЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ ЗДОРОВОМУ РЕБЕНКУ ПРОВОДИТСЯ В ВОЗРАСТЕ
- 1) 1 месяц
 - 2) 3 месяца
 - 3) 6 месяцев
 - 4) 1 год
 - 5) 9 месяцев
7. ВЕДУЩИМ КРИТЕРИЕМ ДЛЯ ОТНЕСЕНИЯ РЕБЕНКА К III ГРУППЕ ЗДОРОВЬЯ ЯВЛЯЕТСЯ
- 1) уровень функционального состояния организма
 - 2) уровень физического развития
 - 3) уровень нервно-психического развития

- 4) наличие или отсутствие хронических заболеваний
- 5) острые респираторные заболевания более 10 раз в год
- 8. ПРИ КОМПЛЕКСНОЙ ОЦЕНКЕ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ
ВЫДЕЛЯЮТ

- 1) три группы здоровья
- 2) две группы здоровья
- 3) четыре группы здоровья
- 4) пять групп здоровья
- 5) семь групп здоровья
- 9. СКРИНИНГ- ПРОГРАММУ ПРОВОДИТ

- 1) врач- педиатр ДОО
- 2) участковый врач – педиатр
- 3) медицинская сестра
- 4) воспитатель ДДУ
- 5) педагог школы

10. АУДИОЛОГИЧЕСКИЙ СКРИНИНГ ПРОВОДИТСЯ

- 1) новорожденным детям
- 2) в возрасте до 3 месяцев
- 3) в возрасте 6 месяцев
- 4) в возрасте 12 месяцев
- 5) не проводится

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

Профилактический осмотр в детском дошкольном учреждении мальчика 4-х лет.

Масса тела 16,0 кг, Длина тела 107см, Окружность головы 52 см, Окружность грудной клетки 54,5 см. НПР: мышление, речь и память соответствуют возрасту; отмечается двигательная расторможенность; внимание – на занятиях часто бывает рассеян, с трудом сосредотачивает внимание; социальные контакты – в группе конфликтен, друзей не имеет; конфликтен, друзей не имеет; психическое здоровье – эмоционально лабилен, отмечается нарушение сна, снижение аппетита, периодические боли в животе.

ЧСС - 100 в 1 мин.

ЧД - 27 в 1 мин. АД - 95/65 мм.рт.ст. с

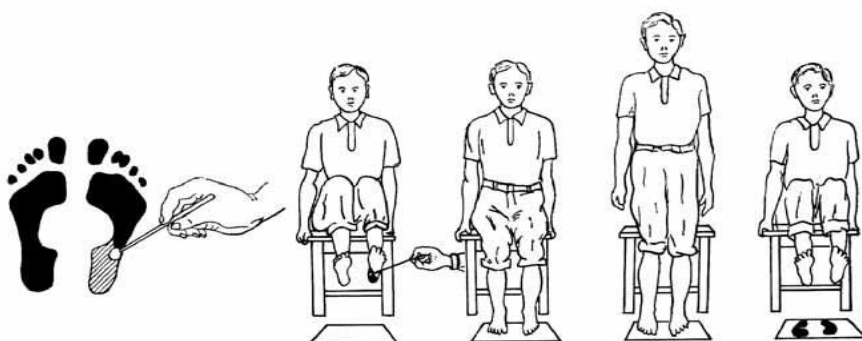
Острота зрения: правый - 0,9, левый - 0,9

Острота слуха: шёпотная речь 6м. Осанка нормальная. Тест на сколиоз

отрицательный

Плантограмма
нормальная

Семья полная.
Воспитывается
преимущественно
бабушками, т.к. у



отца и матери работа связана с частыми командировками. В детское дошкольное учреждение общего типа мальчик был принят около двух месяцев назад. До этого была неудачная попытка отдать ребенка в ясли в возрасте 1г.9мес. (ребенок часто болел и был очень негативно настроен на детский коллектив, снят с д/учреждения в возрасте 2г.2мес).

Наследственность не отягощена. Родился от молодых, здоровых родителей. В развитии не отставал. На 1-ом году жизни наблюдался невропатологом по поводу интранатального поражения ЦНС, после 1 года с учета у невропатолога снят. До поступления в детский сад болел редко: ОРВИ - 1-2 раза в год, ветряная оспа - в 3 года. Привит по возрасту.

Жалобы: маму беспокоит, что ребенок стал раздражительным, плаксивым, трудно засыпает, сон беспокойный. Периодически отмечается подергивание верхнего века, ухудшился аппетит. Стал жаловаться на периодические боли в животе, не связанные с приёмом пищи. За время посещения дошкольного учреждения трижды переболел ОРВИ, похудел на 0,6кг.

При осмотре выявлено: кожные покровы и слизистые чистые, белый дермографизм. Пальпируются подчелюстные лимфоузлы I порядка, эластичные, безболезненные. Миндалины II размера, розовые, рыхлые. Носовое дыхание затруднено, выделений нет. Дыхание пуэрильное, тоны сердца ясные, ритмичные, хрипов нет. Живот мягкий, умеренно болезненный при пальпации без четкой локализации. Печень + 0,5см из-под края реберной дуги по средне-ключичной линии, селезенка не увеличена. Физиологические отправления в норме.

1. Дать характеристику течения адаптации к дошкольному учреждению у данного ребенка.
2. Перечислить причины психомоторных нарушений у него.
3. Назвать вероятные дефекты, имевшие место при подготовке ребенка к ДДОУ.
4. Наметить план профилактических и оздоровительных мероприятий ребенку.
5. Назначить консультации специалистов, определить цель консультации.

Задача 2

Профилактический осмотр в детском дошкольном учреждении мальчика 5 лет 5 мес. Масса тела 24,5кг, Длина тела 120 см , Окружность



Здоровая стопа



Сводчатая стопа



Плоская стопа



Плоско-вальгусная стопа

головы 52,0 см, Окружность грудной клетки 59 см. НПР: мышление, моторика, внимание, память соответствуют возрасту; социальные контакты и поведение: любит играть

один, в коллективных играх участвовать избегает, не любит проигрывать (ссорится с другими детьми); бывает груб со взрослыми; речь: сигматизм

шипящих. ЧД 26 в 1 мин ЧСС 96 в 1 мин Острота зрения: 0,9 на оба глаза. Осанка: асимметрия плеч, углов лопаток и треугольников талии. Острота слуха: шепотная речь 6м. Плантограмма прилагается.

Ребенок из полной благополучной семьи. Родители со средним специальным образованием. Мать – продавец, отец – столяр, мастер производственного обучения в ПТУ. В семье еще есть дочь 2-х лет, посещает это же дошкольное учреждение. Наследственность не отягощена. Родился доношенным, массой 3200г, от I физиологически протекавшей беременности, быстрых родов, по шкале Апгар 7/9 баллов. На 1-ом году жизни наблюдался невропатологом по поводу интранатального поражения ЦНС с синдромом мышечной дистонии. Голову держит с 2,5 мес., сидит с 7 мес., ходит с 1г. 1мес. В раннем возрасте отмечалась некоторая задержка речевого развития (сложные предложения начал употреблять в 3,5г.). В 2г. обследован у кардиолога (функциональный систолический шум, дополнительная хорда). Детское учреждение посещает с 2-х лет. Первые 2 года часто болел ОРВИ. За последний год перенес ОРВИ 2 раза и ветряную оспу; 3 недели назад – дизентерию Zonne. Привит по возрасту. Реакция Манту 2ТЕ: 1г. – 13мм, 2г. – 10мм, 3г. – 8мм, 4г. – 5мм, 5л. – 12мм. Жалобы: на постоянно затрудненное носовое дыхание.

Объективные данные: при осмотре состояние удовлетворительное. Кожные покровы чистые. Подкожно-жировой слой развит равномерно. Миндалины заполняют 2/3 пространства между небными дужками и язычком, розовые, чистые. Носовое дыхание затруднено, выделений нет. Лимфоузлы не увеличены. Мышечный тонус несколько снижен. Левое плечо и угол левой лопатки ниже, чем справа, треугольник талии справа менее выражен, чем слева. Отмечается умеренный S-образный изгиб позвоночника во фронтальной плоскости, вальгусное положение пяток. В легких дыхание пуэрильное. Тоны сердца ритмичные, короткий мягкий систолический шум на верхушке и в V точке. По остальным органам без патологии. Физиологические отправления в норме.

1. Дать комплексную оценку состояния здоровья ребенка
2. Назвать основные этапы диспансеризации организованных детей и подростков
3. Дать характеристику доврачебного этапа профилактических осмотров в дошкольных учреждениях и школах.
4. Дать характеристику врачебно-психолого-педагогического этапа профилактических осмотров в дошкольных учреждениях и школах.
5. Дать характеристику специализированного этапа профилактических осмотров в дошкольных учреждениях и школах.

Задача 3

Мальчик 13 лет, обучается в 7 классе школы, осмотрен при проведении профилактического осмотра медицинской сестрой. Получены следующие данные: масса тела 41 кг, длина тела- 158 см, половая формула Ах1Р1. Проба Штанге 62 сек., проба Генчи 25 сек. АД (пр. рука) 110/60 мм. рт. ст.,

ортостатическая проба: ЧСС лежа 74 удара в мин., ЧСС стоя 86 ударов в мин.

1. Какие обследования необходимо провести ребенку.
2. Оцените пробы дыхательной системы
3. Оцените параметры физического развития и половую формулу данного ребенка
4. С какой целью проводят функциональные пробы?
5. Оцените АД у подростка

Задача 4

Профилактический осмотр в детском дошкольном учреждении девочки 6 лет 6 мес.

Данные скрининг обследования Дата осмотра 18.04 200...г.

Масса тела 27 кг

Длина тела 126 см

Окружность головы 52,0 см

Окружность груд. клетки 61,0 см

НПР: мышление, речь, моторика, внимание, память, социальные контакты – соответствуют возрасту.

ЧСС 90 в 1 мин, ЧД 22 в 1 мин. Осанка: изгибы позвоночника выражены умеренно, голова слегка наклонена вперед, линия живота выступает на 1-1,5см вперед относительно линии

грудной клетки. Тест на сколиоз отрицательный. Плантограмма: уплощение стоп II-III степени.

Острота зрения: 1,0 на оба глаза

Острота слуха: шепотная речь 6м

Температура тела - 37,1С.

Ребенок из неполной семьи, воспитывается одной матерью. У матери неполное среднее образование, работает помощником воспитателя в этом же д/саду. Материальная обеспеченность семьи низкая. Наследственность неотягощена.

Родилась доношенной, находилась на грудном вскармливании до 9 месяцев. Состояла на «Д» учете у ортопеда до 2-х лет по поводу двусторонней дисплазии тазобедренных суставов. Детское учреждение посещает с 1г.6мес., первый год часто болела ОРВИ. Прививки сделаны по календарю, реакций на прививки не было. Перенесённые заболевания: ветряная оспа в 4 года, ОРВИ последние 3 года - 1-2 раза в год. 2 недели назад была проведена плановая ревакцинация против эпидемического паротита, кори и краснухи (тривакциной). За 3 недели до прививки переболела ОРВИ с явлениями катарального отита.

Жалобы: нет. При осмотре состояние ближе к удовлетворительному. Самочувствие не нарушено. Кожные покровы чистые. Со стороны костно-мышечной системы отмечается вальгусная установка стоп, изгибы позвоночника выражены умеренно, голова слегка наклонена вперед, линия живота выступает на 1-1,5см вперед относительно линии грудной клетки. Миндалины розовые, чистые. Лимфоузлы подчелюстные I-II порядка,

эластичные, безболезненные. Отмечается небольшая припухлость в области околоушной железы справа с утолщением кожной складки над ней, при пальпации слегка болезненна. По внутренним органам без патологии. Менингеальные симптомы не определяются. Физиологические отправления в норме.

Общий анализ крови: Эр.-4,01012/л, Нв - 124 г/л, Лейк.- 6.5109/л, Эоз.- 2%, Сегм. - 60%, Лимф.- 30%, Мон.- 8%, СОЭ - 5 мм/час. Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, прозрачность - полная, удельный вес - 1018, лейкоцитов - 0 - 1 в поле зрения. Анализ кала на яйца глистов отрицательный.

В настоящее время девочка посещает подготовительную группу д/сада общего типа. Списочный состав группы – 24 человека. Посещаемость на день осмотра – 20 детей (2 детей сняты на отпуск родителей, 1 ребенок 5-й день болен ОРВИ, по поводу еще одного утром было принято сообщение из СЭС о том, что он накануне заболел ветряной оспой, последний день был в д/саду 16.04 200...г.). По плану 28.04.200...г. в д/саду будет проводиться постановка реакции Манту 2ТЕ.

1. Поставить диагноз.
2. Дать комплексную оценку состояния здоровья.
2. Определить, заразен ли ребенок, нужна ли его изоляция, следует ли подать экстренное извещение в органы санэпиднадзора.
3. Составить рекомендации матери по поводу имеющихся у ребенка отклонений со стороны костно-мышечной системы.
4. Дать характеристику гигиеническим требованиям к организации режима дня и учебных занятий в подготовительной группе д/сада в неэпидемический период. Какие изменения будут внесены в эти правила в данной ситуации (проведение учебных занятий, в т.ч. физкультурных и музыкальных, прогулок и т.д.)?
5. Определить возможность приема в группу детей, находящихся в данный момент в отпуске и на лечении по поводу ОРВИ, а также возможность проведения постановки р. Манту 2ТЕ 28.04.200... г. как детям всего д/сада, так и детям данной группы.

Задача 5

Мальчик Ваня, 3 года. Осмотрен врачом детского дошкольного учреждения с профилактической целью. Масса тела – 14 кг. Длина тела – 91 см.; Окр. грудной клетки – 52 см.; Окр. головы – 50 см.; Зубы- 20.

Состояние ребенка удовлетворительное, активен, хорошо вступает в контакт. Сон спокойный. Appetit не нарушен. Тургор тканей и мышечный тонус удовлетворительные. Нарушение осанки по типу сколиотической, плоскостопие. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистая полости рта розовая, чистая. В легких по всем полям проводится везикулярное



дыхание, ЧД 28 в мин. Сердечные тоны ясные, ритмичные, ЧСС 120 уд. в мин. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Мочеиспускание свободное. Стул оформленный, 1 раз в сутки.

1. Какие мероприятия до медосмотра необходимо провести.
2. Какие врачи должны осмотреть ребенка.
3. Какие обследования нужно провести ребенку.
4. Какую документацию необходимо заполнить врачу.
5. Куда направляется документация по осмотру ребенка.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- принципы профилактики близорукости
- принципы профилактики артериальной гипертензии
- принципы профилактики нарушений опорно-двигательного аппарата

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017

3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatrica-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.1.9** «Медико-социальные последствия злоупотребления алкоголем, курением, психозависимыми лекарственными веществами, наркоманией. Профилактика наркомании, токсикомании, алкоголизма, ВИЧ- инфекции».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. В настоящее время возникла необходимость дальнейшего развития методологических и организационных основ профилактической деятельности в образовательной среде. Она обусловлена как существенными изменениями социальных, социокультурных характеристик ситуации, связанной с распространённостью психоактивных веществ среди несовершеннолетних и молодежи, так и изменениями реалий жизни современного общества в целом, возросшей актуальностью формирования культуры здорового и безопасного образа жизни, а также изменениями государственной политики в сфере борьбы с наркоманией, алкоголизмом, табакокурением. С одной стороны, профилактическая деятельность ориентируется на дальнейшее усиление и ужесточение контроля распространения психоактивных веществ, с другой – определяет приоритет задач первичной профилактики, основанной, главным образом, на развитии культуры здорового образа жизни и других социально значимых ценностей – созидания, творчества, духовного и нравственного совершенствования человека.

Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать: Медико-социальные последствия злоупотребления алкоголем, курением, психозависимыми лекарственными веществами, наркоманией. Профилактику наркомании, токсикомании, алкоголизма, ВИЧ- инфекции.

обучающийся должен уметь: провести мероприятия по профилактике наркомании, токсикомании, алкоголизма, ВИЧ- инфекции.

обучающийся должен владеть: основными принципами осмотра детей и подростков, принципами этики и деонтологии.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Понятие «здоровье» определяется в преамбуле Устава Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ) как «состояние полного физического, душевного и социального благополучия, а не только отсутствие болезней и физических дефектов». Среди основных угроз здоровью населения в России выделяют: «распространение ВИЧ-инфекции, туберкулеза, наркомании, повышение доступности психоактивных и психотропных веществ, возможное распространение эпидемий, вызванных новыми, неизвестными ранее вирусами», «происходящие и ожидаемые изменения в климате»

(цитата по Указу Президента РФ от 12.05.2009 №537 «О стратегии национальной безопасности РФ до 2020 года»). Лидирующими факторами риска заболеваемости являются гиподинамии, неправильное питание, курение и алкоголь. К сожалению, для большинства населения РФ здоровье не является ни нравственной, ни экономической ценностью. Остается высоким уровень потребления алкоголя и табака. Смертельные отравления алкоголем и его суррогатами составляют около трети всех летальных исходов от отравлений. Табак употребляют более 70% мужчин и 30% женщин. Возраст начала курения приближается у 8 годам.

С целью профилактики социально-значимых заболеваний в РФ принят ряд законов и других нормативных документов. Среди них:

- Федеральные законы: «О предупреждении распространения заболевания, вызываемого вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ-инфекции)» №38-ФЗ от 30.03.1995г., «О предупреждении распространения туберкулеза в РФ» №77-ФЗ от 18.06.2001г., «О рекламе» № 38-ФЗ от 13.03.2006г. (в редакции от 11.07.2011г.), «Об ограничении курения табака» № 87-ФЗ от 10.07.2001г.

- постановления Правительства РФ: «О Концепции реализации государственной политики по снижению масштабов злоупотребления алкогольной продукцией и профилактике алкоголизма среди населения РФ на период до 2020 года» №2128-р от 30.12.2009г., «О финансовом обеспечении мероприятий, направленных на формирование здорового образа жизни у населения РФ, включая сокращение употребления алкоголя и табака» №1237 от 31.12.2010г.

- указы Президента РФ: «О дополнительных мерах по противодействию незаконному обороту наркотических средств, психотропных веществ и их прекурсоров» №1374 от 18.10.2007г., «Об утверждении стратегии государственной антинаркотической политики РФ до 2020 года» №690 от 09.06.2010г.

Согласно Конституции РФ, статей 41, 42 человеку гарантируется охрана здоровья и обеспечивается достойная среда обитания.

Таким образом, исследование нормативных актов показало, что в настоящее время в РФ правовые основы формирования ЗОЖ регламентированы не четко, отсутствует единый закон в области формирования ЗОЖ, не сформирован механизм контроля ЗОЖ, в т.ч. со стороны государства, отсутствуют специальные международные соглашения.

У каждого человека есть привычки, их можно разделить на полезные, бесполезные и вредные. Вредные привычки, т.е. опасные для здоровья отдельного человека и общества в целом, есть отражение влияний наследственности, воспитания, образования и культуры человека. Согласно теории социального научения А. Бандуры, фактором развития тех или иных форм поведения является среда как источник обратных связей, поощрений и наказаний. Влияние социального окружения — сверстников, семьи — может способствовать или препятствовать началу наркотизации. Существует ошибочное мнение, что курение, алкоголизация, употребление наркотиков,

сексуальная гиперактивность могут быть инструментами налаживания отношений со сверстниками, своеобразной социализации, установления автономии от родителей, отвержения авторитетов, норм, ценностей, попыткой утверждения собственной зрелости, выхода из детства, приобретения более взрослого статуса.

Наркотики

Наркомания — (от греч. *нагке* — оцепенение и *mania* — безумие, восторженность, страсть) — болезнь, характеризующаяся влечением к постоянному приему в возрастающих количествах наркотических средств вследствие соответствующей стойкой психической и физической зависимости. В случае прекращения приема наркотических средств развивается синдром лишения.

В последние годы в РФ наркомания приобретает масштабы национальной трагедии. Она затрагивает, прежде всего, молодое поколение. Употребляющие наркотики обычно не умеют осознавать свои эмоциональные проявления. Поэтому они заглушают свои эмоции, используя психоактивные вещества (ПАВ). Обучение способности проявлять и осознавать свои эмоции - сложная «задача» для зависимых, а принять решение о необходимости изменения своего поведения человек может только после осознания своих истинных чувств, того, что наркотики мешают нормально жить.

Незаконный оборот наркотических средств, психотропных веществ и их немедицинское потребление в последнее десятилетие в Красноярском крае, как и в России в целом, приобрел значительные масштабы. Наркомания, наряду с токсикоманией и алкоголизмом, стала одной из острейших социальных проблем, дестабилизирующих и без того сложную криминогенную социальную обстановку.

Система оценки деятельности образовательных учреждений вынуждает их администрации скрывать и занижать подлинные данные о количестве наркопотребителей среди учащихся. Не совершенна и система мониторинга наркоситуации, что негативно сказывается на эффективности государственной антинаркотической политики и приводит к высокой латентности фактов наркопотребления среди учащихся различных учебных заведений, а также работающей молодежи (Иванов В.П. Наркотизация населения страны – одна из наиболее опасных угроз для Российского общества : выступление председателя ГАК Директора ФСКН России на совещании председателей Верховных судов республик, областных и равных им судов Российской Федерации 14 февраля 2012 г. // В будущее с надеждой : выступления Директора ФСКН России В.П. Иванова : февраль 2012. - Москва: ФСКН России, 2012. – С.4.).

Результаты проводимых опросов в различных регионах позволяют говорить о некоторых общих тенденциях наркоситуации в стране. Опыт разового употребления какого-либо наркотика, в молодежной субпопуляции от 15 до 35 лет, колеблется в среднем от 20 до 50%. В основном используются препараты конопли – около 70% от всех потребляемых

наркотиков. На втором месте по популярности так называемые «клубные наркотики» – стимуляторы. Их хотя бы раз использовали 3 – 10% лиц указанной возрастной группы. Опыт использования героина в данной возрастной группе обычно колеблется в пределах 1%. В самых неблагополучных регионах этот показатель может достигать 2 – 2,5% указанной возрастной группы. Обычно уровень героиновой наркомании наиболее высок в экономически развитых густонаселенных регионах. В некоторых регионах проблема наркотиков вообще неактуальна. Обычно это малонаселенные, удаленные от транспортных узлов «депрессивные» в экономическом отношении регионы, куда завозить наркотики невыгодно. В таких регионах более актуальной проблемой является широкое использование молодежью некачественного алкоголя и токсических веществ.

Состояние наркоситуации в молодежной среде Красноярского края на основе результатов мониторинговых исследований

В процессе исследования было опрошено 480 учащихся 9-11 классов общеобразовательных школ, 480 студентов ВУЗов и 450 учащихся техникумов и СУЗов различных территориальных образований Красноярского края (Невирко Д.Д. Анализ состояния наркоситуации в молодежной среде Красноярского края : аналитический обзор / научн. рук. д.с.н., профессор Д.Д. Невирко, д.с.н. В.Е. Шинкевич, д.м.н. Т.В. Коробицина, к.ю.н. Е.А. Димитрова и др. – Красноярск : СибЮИ ФСКН России, 2012. – 169 с.). В 49% случаев, у опрошенных школьников была возможность попробовать наркотики, но они от этого отказались. Почти в половине случаев, возможность попробовать наркотики была не однократно, а почти в 9% случаев в - 20 и более раз. Чуть более 1% опрошенных школьников более 3 раз за последний месяц употребляли различные виды наркотических средств, а 0,25% - 21 раз и более, что свидетельствует о систематичности употребления и вероятности возникновения зависимости. В большинстве случаев впервые предложили попробовать наркотики друзья и знакомые (88% и 4% соответственно). В 51% случаев, респонденты затруднились с ответом о сложности приобретения наркотиков. Представляется, что это именно те школьники, которые не пробовали наркотические средства и не сталкивались с ситуацией возможности первой пробы. Вместе с тем, среди тех, кто обладает такой информацией, абсолютное большинство считают, что приобрести наркотики довольно просто или очень просто (28% и 12%) соответственно. Лишь 9% респондентов уверены, что приобрести наркотики очень сложно или довольно сложно.

Достаточно велик процент респондентов, у которых большинство или все друзья курят сигареты (31%), употребляют алкогольные напитки (33%), пьют до состояния алкогольного опьянения (12%), курят марихуану или гашиш (травку, план) (5%), употребляют насвай (11%), экстази (0,21%), ингалянты (0,21%).

Велика доля и тех школьников, у которых старшие братья и сестры курят сигареты (24%), употребляют алкогольные напитки (29%), пьют до

состояния алкогольного опьянения (8%), курят марихуану или гашиш (травку, план) (2%), употребляют насвай (2%), экстази (1%), ингалянты (1%). Это при том, что у 32% респондентов старших братьев и сестер нет. Преобладающая часть опрошенных в достаточной степени осознают степень негативного влияния от систематического потребления табака, алкоголя и психоактивных веществ. Однако, не достаточно осознают вред от однократного или эпизодического употребления указанных веществ. Это говорит о недостаточной наркологической грамотности школьников.

Признаки, подлежащие оценке, для определения осведомленности о проявлениях наркомании

Употребление даже небольшой дозы психоактивного вещества (наркотика) вызывает опьянение
Для получения эффекта опьянения необходимо употребить большую дозу психоактивного вещества
Употребление психоактивного вещества (наркотика) вызывает головокружение, тошноту, рвоту или другие неприятные ощущения
Употребление психоактивного вещества (наркотика) вызывает состояние «кайфа»
Употребление психоактивного вещества (наркотика) позволяет снять неприятные ощущения (преодолеть «ломку»)
Употребляет психоактивное вещество (наркотик) за компанию, постепенно учащая приемы
Употребляет психоактивное вещество (наркотик), чтобы «снять ломку»
Физически здоров
Наблюдается поражение печени, почек, других органов, нервной системы
Имеет профессию, работает
Потерял работу из-за «проблем с наркотиками»
Имеет семью, детей, сохранил социальные контакты
Имеет проблемы с близкими из-за употребления психоактивного вещества (наркотика)
Контакты с близкими людьми утрачены из-за употребления наркотиков, краж имущества и др.
Приобретает товары и услуги (одежду, бытовую технику, автомобиль, туристические путевки и др.)
Все деньги тратятся на приобретение наркотиков

Более 40% респондентов указали на то, что им предлагали попробовать наркотические вещества. Наиболее опасным в подобных взаимоотношениях является этап групповой психической зависимости, когда потребность в употреблении наркотиков возникает немедленно, как только собирается «своя» компания. Наиболее доступны и, следовательно, востребованы на сегодняшний день в студенческой среде гашиш, «план», ганджа, марихуана, насвай, спайс. Обращает на себя внимание то, что около 4% респондентов

отметили, что пробовали неизвестный для них наркотик. Данные факты характерны для процесса распространения, втягивания новых потребителей наркотиков.

Возрастной диапазон первого опыта от 14 лет, хотя отмечены отдельные факты употребления и в более раннем возрасте. Резкий всплеск приходится на период от 16 до 18 лет (40%), остается он довольно высоким и далее. Около 30 % респондентов отметили, что данный опыт ими приобретен после 18 лет, а это возраст студенческой молодежи. От общего числа наркоманов в России по статистике 60% – молодежь в возрасте 16-30 лет (<http://netnarkoticov.ru/narkomanija-statistika.html>).

Данный факт не говорит о том, что необходимо родителям оградить человека от друзей и тогда прекратится распространение наркотиков. Он указывает на отсутствие возможности у молодежи организовать нормальный интересный активный досуг. В данном ключе следует рассматривать и самостоятельное стремление отдельных представителей молодежи узнать действие наркотиков. Около 70% опрошенных, из числа тех, кто употребляет наркотики, осознают пагубность последствий наркомании и желали бы отказаться от употребления наркотиков. Учитывая относительно небольшой процент прошедших курс лечения и реабилитации, возможно, данным людям необходима помощь родных, специалистов, которые закрепили бы данное желание и способствовали своевременному обращению нуждающихся за помощью. Только около 20% опрошенных, подверженных наркотической зависимости планируют обратиться за помощью.

Анализ результатов позволяет говорить о том, что в массовом сознании студенческой молодежи: во-первых, не сформировано чувство опасности по отношению к употреблению наркотиков каждым относительно себя; во-вторых, если человек уже и чувствует физиологическую или психологическую зависимость к ПАВ, то он всячески старается по возможности эту привязанность скрыть и не афишировать. Они считают, что показать привязанность, значит показать свою слабость, свою болезнь. Это связано, с тем, что в общественном сознании сформировано негативное отношение к наркоманам, но не к наркотикам. К сожалению, большинство родителей мало внимания уделяют формированию антинаркотической культуры у своих детей, привития им навыков антинаркотического поведения и здорового образа жизни. Только около 10% студентов отметили участие своих родителей в мероприятиях, направленных на профилактику наркомании, в образовательных учреждениях. Очень ценным является пример родителей, заботясь о возможностях организации здорового досуга детьми, они сами должны показать в этом пример. Самым действенным может быть только тот пример организации жизнедеятельности, который вошел в традицию семьи, если он не показушен.

Достаточно интересны результаты по отношению учащихся к антинаркотическим материалам и рекламам здорового образа жизни. Около 30% считают, что антинаркотические материалы не побуждают к здоровому образу жизни, а в 10% случаев имеют обратный эффект. Напротив, более

50% респондентов считают рекламу здорового жизни эффективной. Общество отказалось в начале 90-х годов от октябрятских, пионерских, комсомольских организаций школьников как идеологически не выдержавших испытание, детям взамен ничего не предложило. У школьников появилось больше времени, они были освобождены от некоторой общественной нагрузки, но у родителей в условиях развивающегося экономического кризиса такого времени стало еще меньше. Создание детских организаций – это не идея руководящих органов советского периода в отечественной истории. Еще до 1917 г. в России существовали скаутские детские организации, предпринимались попытки создания подобных организаций и в постсоветское время. Необходимо отметить, что в некоторых средних общеобразовательных школах и сегодня существуют пионерские организации, которые реализуют воспитательные функции, приобщают детей к общественно полезной деятельности, организуют массовые мероприятия спортивной, образовательной, патриотической, культурной и другой общественно значимой деятельности.

Приобщение детей к активной позитивной деятельности, формирование у них навыков организации здорового образа жизни, вселение уверенности в свои силы и в свой внутренний потенциал минимизирует опасность выбора в пользу наркотиков в условиях, когда они с таким выбором столкнутся. Данные условия проявляются чаще всего как результат: во-первых, реальной или мнимой социальной неустроенности, восприятия себя особенной личностью, но не нашедшей своего соответствующего своим представлениям места в социальном окружении; во-вторых, исключенности молодых людей из позитивных социальных перспектив, попадание в среду неблагополучия, «заброшенности», утраты счастья или отсутствия смысла жизни. Именно этим негативным проявлениям наиболее подвержена молодежь и как следствие – наиболее склонны в трудных (зачастую надуманных, мнимых) жизненных ситуациях сделать выбор в пользу наркотиков. В системе мер противодействия распространению употребления наркотических средств среди различных категорий молодежи необходимо предусмотреть расширение количества также и визуальной (слуховой) специальной социальной рекламы, способствующей формированию самостоятельного выбора формы организации здорового досуга, сети спортивных, творческих клубов, секций в шаговой доступности, и восстановление «дворового» спорта и т.п. Очень ценным является возобновление и расширение кружков, секций, сообществ, занимающихся техническим творчеством.

Давно известно, что слоганы «Брось наркотики», «Скажи наркотикам нет!», «Не лезь в петлю» способны давать обратный эффект, поскольку не содержат аргументации, в них доминирует ключевое слово, навязывается проблемная идентичность («презумпция виновности»), да и после многократного, стереотипного повторения одной и той же фразы ее смысл вообще теряется. Лекции антинаркотического содержания, в которых акцент в изложении проблемы делается на «страшилках» (подчеркивается широкое

распространение проблемы, приводятся натуралистические изображения, мрачные иллюстрации, запугивание последствиями), не дадут эффекта, так как негативная информация вытесняется из памяти, физическая опасность неактуальна для молодых людей, и это не преодоление проблемы, а «застревание» в ней. Кроме того, если лекция читается в аудитории, слушатели которой в силу своего возраста если и начали уже употреблять ПАВ, то, как правило, имеют небольшой «стаж» или знают потребителей, но также недавно начавших, то излагаемые лектором проявления наркомании ими не наблюдались. Обратившись к личному опыту, участники беседы быстро приходят к выводу: все, что им говорит лектор, неверно. И после этого, даже если в лекции (беседе) есть значимая информация, она никак не будет воспринята аудиторией – задачи просветительской работы окажутся не решенными. Еще хуже, если в ходе лекции или беседы акцент делается на эффектах ПАВ, особенностях получаемых ощущений. В таком случае велик риск того, что после окончания работы «лектора», слушатели поспешат за получением вещества, об эффекте которого так занимательно было рассказано. Таким образом, задачи просвещения не только оказались не решенными, но и сама беседа возымела негативный результат. Аналогичный эффект имеют современные телевизионные передачи, посвященные, например, проблеме изготовления наркотиков (дезоморфина) из кодеинсодержащих лекарственных препаратов, в которых авторы негодуют, указывая на доступность (до недавнего времени бесконтрольный отпуск в аптеке), дешевизну (гораздо дешевле героина), быстроту и простоту приготовления (демонстрируют бензин и иные необходимые компоненты и посуду). В подростковом возрасте можно изменить неверно сформированное мнение о сути наркологической патологии. Поэтому охват учебных коллективов просветительской и профилактической работой должен быть стопроцентным. В первую очередь решение этой задачи ложится на плечи педагогических работников. Задачу, заключающуюся в подаче подросткам основ наркологических знаний в интересной, доступной, грамотной форме, решают преимущественно специалисты – наркологи, социальные работники. Профилактика нарко- и токсикомании может быть эффективной, если ее проводят комплексно и системно (рис.1).



Рис. 1. Стратегии профилактики нарко- и токсикомании.

Комплекс профилактических мероприятий по наркомании, токсикомании, употреблению ПАВ включает:

- работу со всеми контингентами обучаемых (не имеющими опыта приема ПАВ, «экспериментаторами», проблемными потребителями ПАВ) с охватом основных значимых других лиц;
- сочетание иницирующих и поддерживающих интервенций;
- обучающие циклы («тренинг тренеров», «равные – равным»);
- саморазвитие и формирование актива во всех целевых группах;
- циклическое расширение охвата участников профилактической программы;
- мониторинг ситуации и эффективности профилактической программы;
- всех детей и подростков школ, техникумов и ВУЗов обязательно 1 раз в год в образовательном учреждении проверяют на наркотики с помощью экспресс-тестов и анкетирования (для детей до 14 лет с письменного согласия родителей), старше 14 лет с личного письменного согласия (рис. 2);



Рис. 2. Экспресс-тесты на наркотики.

- в ЛПУ амбулаторного и стационарного профиля, детских дошкольных и школьных организациях, Вузах и техникумах введены ставки медицинских психологов, к которым могут обращаться подростки и семьи с детьми, попавшими в трудную жизненную ситуацию и с вредными привычками;
- в городе Красноярске и Красноярском крае организованы наркологические отделения и консультации, куда могут обратиться семьи за помощью;
- действуют различные клубы досуга, спортивные секции, центры занятости, ярмарки вакансий, молодежные трудовые отряды и т.п.;
- работают различные общественные, религиозные организации, реабилитационные центры по оказанию помощи лицам с вредными привычками;
- территориальные органы: ФСКН, органы образования и здравоохранения проводят мониторинг ситуации, статистическую отчетность и динамический

анализ полученных данных, на основе которых формируется комплекс государственных мероприятий на разных уровнях.

Виды профилактики нарко- и токсикомании

Профилактика зависимости от наркомании и токсикомании, как и любая профилактика, бывает первичной, вторичной и третичной.

Первичную профилактику проводят с помощью СМИ, социальной поддержки, формирующих мотивацию у подростков ЗОЖ. Роль медицинских работников заключается в выявлении контингента риска и коррекции их поведения.

Вторичная профилактика направлена на формирование установки на полный отказ от употребления наркотиков, изменение поведения, нормализацию физического и психического здоровья.

Третичная профилактика заключается в проведении тренингов, помогающих предотвратить рецидивы и способствующих когнитивному развитию, воспитанию эмпатии.

Алкоголь

Злоупотребление алкоголем — важнейшая проблема общественного здоровья в Российской Федерации. С 1990 г. по 2006 г. потребление алкоголя на душу населения в РФ выросло не менее чем в 2,5 раза (рис. 27). В основном это произошло за счет увеличения потребления пива (в структуре продажи алкогольных напитков доля пива возросла с 59% в 1990 г. до 76% в 2006 г.). Ежедневно в России употребляют алкогольные напитки (включая слабоалкогольные) 33% юношей и 20% девушек, около 70% мужчин и 47% женщин.

В 2002 г. потребление алкоголя в стране составило 14,5; 2,4 и 1,1 л в год в пересчете на чистый спирт соответственно у мужчин, женщин и подростков, или в среднем около 11 л в год на душу взрослого населения (по данным Роспотребнадзора, 18 л в год на душу взрослого населения).

Потребление крепких алкогольных напитков в абсолютных цифрах в РФ с 1990 г. не уменьшилось, хотя в структуре потребления их доля уменьшилась до 15% из-за резкого увеличения потребления пива.

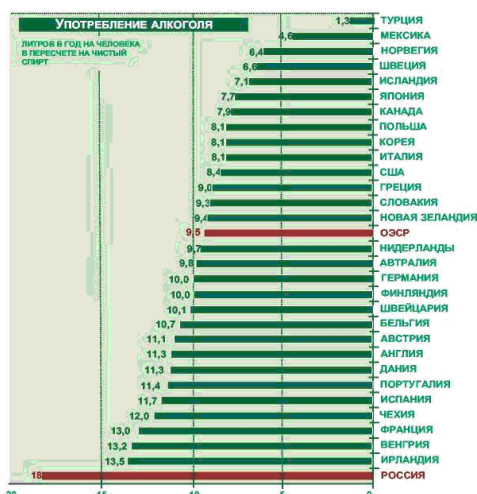


Рис. 3. Потребление алкоголя на душу населения у лиц старше 15 лет (в пересчете на чистый спирт)

Рис. 3. Потребление алкоголя на душу населения у лиц старше 15 лет (в пересчете на чистый спирт).

Алкоголизм в России был и остается национальной трагедией. В царской России сухой закон был введен, когда употребление алкоголя на душу населения составила 4,5 л в год. А сегодня на одного человека от новорожденного до старика приходится 14 л алкогольных напитков в год. Пьянство и алкоголизм — разные понятия. Пьянство — еще не болезнь, а вредная привычка, часть образа жизни человека, а алкоголизм — заболевание, разновидность **токсикомании**, отличающееся болезненным пристрастием, а также **психической** и **физической зависимостью** от алкоголя (этилового спирта). Количество алкоголя, которое считается безопасным для взрослых, — индивидуально, в зависимости, например, от генетических особенностей, возраста, пола, массы тела. В детском и подростковом возрасте о безопасности алкоголя говорить не приходится!

Злоупотребление алкоголем всегда оказывает разрушающее действие на организм, особенно страдают ЖКТ, нервная, иммунная и половые системы. Этиловый спирт является нейротропным ядом, проникает через гематоэнцефалический барьер, передается через грудное молоко. Этиловый спирт поражает все органы, в первую очередь печень, приводя к циррозу и гибели человека. Особенно серьезно поражение нервной системы человека: появляются отклонения в поведении, раздражительность, агрессивность, бессонница, белая горячка. Смертность от белой горячки достигает 20%.

У мужчин происходит изменение семенников и снижение продукции тестостерона, у женщин нарушается месячный цикл или отсутствует овуляция. Запрещение употребления алкоголя молодоженам в первую брачную ночь — традиция всех народов. Дети, зачатые с алкоголем, рождаются с врожденными пороками развития. У матерей-алкоголичек часто рождаются недоношенные, маловесные дети с различными аномалиями развития. Негативные процессы у новорожденного окажутся тем необратимее, чем раньше с начала беременности женщина станет употреблять алкоголь (рис. 28). При выраженных изменениях говорят об **алкогольном синдроме плода, или фетальном синдроме (FAS)**, клиническими проявлениями которого являются:

- замедление внутриутробного развития;
- черепно-лицевые отклонения (недоразвитые губы с красной каймой на верхней губе, узкие глаза, удлиненное лицо, вздернутый нос, птоз, косоглазие, низкая переносица, глубоко посаженные ушные раковины, уплощение затылка, микроцефалия);
- патология ЦНС (судороги, излишняя возбудимость, мозжечковая дисфункция);
- соматические дефекты (аномальное расположение пальцев, деформации грудной клетки, укорочение стоп, гипоспадия, удвоение влагалища, заращение заднего прохода, кавернозные ангиомы, фиброз печени).

Как показывают результаты опроса, учащиеся школ в возрасте 9 лет и младше впервые попробовали чаще всего пиво (11%), и шампанское (6%). В 30% случаев предложили попробовать алкогольные напитки школьникам их

родственники. В 35% в качестве стимулятора употребления алкогольных напитков выступили друзья, в 10% - знакомые. Пиво, вино употребляет около 60% студентов. Опыт употребления крепких напитков имеют 30% опрошенных, вина – 65%, алкогольных коктейлей – 17%, пива – 55%.



Рис. 4. Алкогольный синдром и его проявления у новорожденных.

Около 65% опрошенных из числа студенческой молодежи приобретают опыт употребления спиртных напитков в 14-18 лет. Однако довольно высок и первый «всплеск» интереса к спиртным напиткам в 12 лет, он составляет около 16%. Предварительный анализ обобщенного материала показывает, что практически через все источники коммуникации проходит информация об имеющихся фактах немедицинского употребления наркотиков. Наиболее часто данная информация приходит через сеть Интернет.

Признаки, подлежащие оценке, для определения осведомленности о проявлениях алкоголизма

Быстро пьянеет при употреблении 100-150 мл крепкого (водка) алкоголя
Употребление 300 мл и более крепкого (водка) алкоголя развивается тошнота и рвота
Может выпить много (300 мл и более) крепкого (водка) алкоголя и не опьянеет
В состоянии опьянения спокоен, сонлив, отказывается от дальнейшего употребления алкоголя
В состоянии опьянения весел, говорлив, «душа компании»
В состоянии опьянения агрессивен, конфликтен
На следующий день после употребления больших (300 мл и более) доз крепкого (водка) алкоголя проявляются признаки отравления, предложение выпить алкоголь вызывают тошноту и рвоту
На следующий день после употребления больших (300 мл и более) доз крепкого (водка) алкоголя хорошее физическое состояние

На следующий день после употребления больших (300 мл и более) доз крепкого (водка) алкоголя требуется выпить алкоголь (опохмелиться)
Употребляет алкоголь только по реально значимым поводам
Употребляет алкоголь за компанию
Употребляет алкоголь запоями
Физически здоров
Наблюдается поражение печени, почек, других внутренних органов, нервной системы
Имеет профессию, работает
Потерял работу из-за «проблем с алкоголем»
Имеет семью, детей
Контакты с близкими людьми утрачены из-за постоянного пьянства
Приобретает товары и услуги (одежду, бытовую технику, автомобиль, туристические путевки и др.)
Все деньги тратятся на приобретение алкоголя

Стратегия профилактики алкоголизма

Профилактику пьянства и алкоголизма необходимо проводить дифференцированно в зависимости от социального статуса (школьник, учащийся колледжа, рабочий), состояния здоровья и эмоциональной устойчивости индивидуума. Профилактика должна быть направлена на устранение рисков и формирование защиты от этих пороков.

Факторы риска (все, что способствует употреблению алкоголя) достаточно разнообразны и отличаются психолого-социальной направленностью. Но на ребенка (подростка) воздействуют как факторы риска, так и защиты. Как правило, в реальной жизни нет универсального, а есть совокупность нескольких факторов риска. И чем их больше, тем выше шанс начать злоупотреблять алкоголем. Профилактика должна заключаться в устранении факторов риска и усилении факторов защиты (ЗОЖ, физкультура и спорт, пример в семье, поддержка родственников).

Виды профилактики пьянства и алкоголизма

Профилактика пьянства и алкоголизма обязана быть комплексной, систематической, поэтапной и, кроме того, носить межведомственный характер. Иначе говоря, такая профилактика требует согласованных действий различных министерств, государственных и общественных организаций, специалистов (врачей, педагогов, юристов, социологов, психологов).

Первичная профилактика направлена на сохранение или укрепление здоровья подростков, которые ранее алкоголь не употребляли и у которых факторы защиты преобладают над факторами риска.

Вторичная профилактика избирательна, т.е. направлена на подростков, которые уже пробовали алкоголь. И, как правило, у таких подростков факторы риска преобладают над факторами защиты.

В основе первичной профилактики лежат воспитание и просвещение в школе, которые базируются на следующих принципах.

- Принцип *целостности*: просвещение и воспитание должны преследовать цель формирования нетерпимого отношения ко всем проявлениям пьянства.
- Принцип *постепенности*: информация об отрицательном влиянии алкоголя на организм должна подаваться с учетом возраста и психологических особенностей ребенка.
- Принцип *мультидисциплинарного подхода*: воспитывать и просвещать должны не только учителя, но и медицинские и социальные работники, юристы, представители правоохранительных органов.
- Принцип *вовлечения семьи*: просвещение должно распространяться дифференцированно (родители и члены семьи учащихся младших и старших классов).

Третичная профилактика предназначена для людей, зависимых от алкоголя и направлена на преодоление алкогольной зависимости или на уменьшение вреда от его употребления.

Методы профилактики пьянства и алкоголизма

Методы профилактики алкоголизма и пьянства достаточно разнообразны, и каждый из них преследует определенные цели.

В силу присущих им психологических особенностей подростки часто копируют поведение взрослых. Для того чтобы первичная профилактика оказалась действенной, слова и дела в первую очередь, конечно, родителей не должны расходиться.

При обнаружении ребенка в состоянии алкогольного опьянения необходимо уложить его на бок, освободить ротовую полость от рвотных масс, оценить состояние функции дыхания и кровообращения и госпитализировать в отделение токсикологии при необходимости.

- В ЛПУ амбулаторного и стационарного профиля, детских дошкольных и школьных организациях, Вузах и техникумах введены ставки медицинских психологов, к которым могут обращаться подростки и семьи с детьми, попавшими в трудную жизненную ситуацию и с вредными привычками,

- В городе Красноярске и Красноярском крае организованы наркологические отделения и консультации, куда могут обратиться семьи за помощью,

- Действуют различные клубы досуга, спортивные секции, центры занятости, ярмарки вакансий, молодежные трудовые отряды и т.п.,

- Работают различные общественные, религиозные организации, реабилитационные центры по оказанию помощи лицам с вредными привычками,

- Территориальные органы: ФСКН, органы образования и здравоохранения проводят мониторинг ситуации, статистическую отчетность и динамический анализ полученных данных, на основе которых формируется комплекс государственных мероприятий на разных уровнях.

Употребление табака

В Российской Федерации потребление сигарет с 1985 по 2006 гг. увеличилось на 87%, в основном, за счет увеличения курильщиков среди женщин и

подростков (рис. 29). В настоящее время в стране курят более 40 млн человек: 63% мужчин и 30% женщин, 40% юношей и 7% девушек. Доля курящих мужчин в России одна из самых высоких в мире и в 2 раза больше, чем в США и странах ЕС. Ежегодно количество курящих в России увеличивается с темпом в 1,5—2%, захватывая женщин и подростков. Темп роста курящих в России является одним из самых высоких в мире и при этом в последние три года количество сигарет, выкуриваемых в стране, увеличивается на 2—5% в год.

От болезней, связанных с табакокурением, ежегодно умирают 220 тыс. человек, при этом 40% смертности мужчин от болезней системы кровообращения связано с курением. Отмечается, что более высокая смертность среди курящих мужчин приводит к снижению в 1,5 раза их доли среди мужчин в возрасте старше 55 лет. Табакокурение – одна из самых распространенных вредных привычек. Известно более 60 разновидностей табака, его листья содержат значительное количество разнообразных химических соединений: белки, углеводы, аммиак, азот, никотин, смолы, эфирные масла, мышьяк, никель, свинец, хром, кадмий и др.).

Курение вызывает рост болезней системы кровообращения, приводит к хроническим заболеваниям легких и провоцирует многие онкологические болезни. Курение табака занимает первое место в мире среди предотвратимых причин смертности, однако от 3,5 до 5,4 млн человек ежегодно умирают в результате проблем со здоровьем, вызванных курением.

С.П. Боткин (1832—1889), русский врач, ученый и общественный деятель, говорил: «Если бы я не курил, я убежден, что без страданий прожил бы еще несколько лет». Сегодня в России курит каждый третий подросток (около 40% юношей и 7,5% девушек).

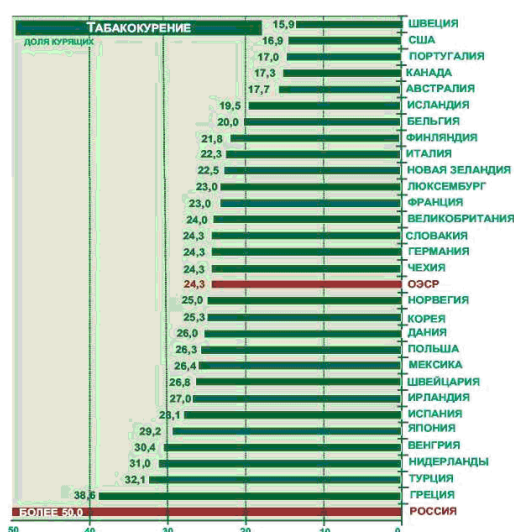


Рис. 4 . Доля ежедневно курящего населения старше 15 лет

Рис. 5. Доля ежедневно курящего населения старше 15 лет.

Основные факты табакокурения

- Табак убивает до половины употребляющих его людей.

- Согласно данным, приведенным в «Национальной стратегии по борьбе против табака на 2009—2013 годы», в Российской Федерации от болезней, связанных с табакокурением, ежегодно умирает от 400 до 500 тыс. человек.
- Продолжительность жизни среди курящих сокращается на 8-15 лет.
- Почти 80% из одного миллиарда курильщиков в мире живут в странах с низким и средним уровнем дохода.
- Потребление табачной продукции в мире возрастает, однако в некоторых странах с высоким и средневысоким уровнем дохода оно сокращается.

Табачный дым представляет собой аэрозоли, состоящие из жидких и твердых частиц, находящихся во взвешенном состоянии. Он содержит никотин, угарный газ, аммиак, синильную кислоту, цианистый водород, ацетон, различные канцерогены. Горящая сигарета – это «фабрика» по производству более 4 тыс. токсических и вредных соединений. Наиболее опасен никотин. Его содержание в табачном дыме одной сигареты – 1800 мкг, фенола – 86 мкг, нафтиламмиака – 0,023 мкг, ДДТ – 0,777 мкг. К никотину организм привыкает быстро, признаками острого отравления являются головокружение, кашель, тошнота, горечь во рту, слабость, бледность. Угарный газ в 300 раз быстрее растворяется в крови курильщика, чем кислород. Это приводит к кислородному голоданию важных органов. Наличие большого количества канцерогенов приводит к развитию различных опухолей у курильщиков. Постоянное курение табака приводит к физической и психической зависимости. От воздействия табачного дыма страдает, прежде всего, система дыхания. 80% курильщиков страдают хроническим бронхитом. Происходит закупорка бронхов вязкой слизью, нарушение работы ресничек эпителия, наступает кислородное голодание организма, развивается эмфизема легких. Элементы табачного дыма со слюной попадают в желудок, поэтому язвенная болезнь желудка и ДПК у курящих наблюдается в 10 раз чаще, чем у не курящих. Особенно неблагоприятно систематическое отравление табачным дымом сказывается на деятельности ССС. У всех курильщиков ЧСС в 2-2,5 раза чаще, поэтому время отдыха сердца сокращено. У курильщиков в 12-13 раз чаще встречаются заболевания сердца: сердечная недостаточность, стенокардия, инфаркт миокарда, инсульты, нарушения ритма. Крайне неблагоприятно табачный дым действует на репродуктивную и косметическую функции. Кожа увядает, сморщивается, желтеет, портятся зубы и десны, появляется неприятный запах изо рта, голос становится хриплым. Дети курильщиц рождаются преждевременно, имеют дефицит массы тела, в 2 раза чаще встречаются выкидыши, мертворожденные и неполноценные дети.

Особенно вредно «пассивное курение» для детей. Находясь в одном помещении с курильщиком, ребенок «выкуривает» половину каждой сигареты, что негативно влияет на его здоровье: нервную, кроветворную, ССС, эндокринную и выделительные системы. Часто у пассивных курильщиков развиваются различные опухоли. Согласно проведенным опросам в Красноярском крае 55% школьников имеют опыт курения, 11%

выкурили первую сигарету в 9 лет и младше, 16% курят ежедневно, в 3% случаев предложение выкурить первую сигарету поступило от родственников, что негативно характеризует семью, в 80% - друзья и знакомые. Сегодня около 30% студенческой молодежи являются курильщиками. Более 50% молодых людей, по результатам исследования студентов, начинают курить в возрасте от 14 до 18 лет.

Возраст начала курения

Категории	Частота	Процент
Никогда	90	22,44
<9 лет	60	14,96
10 лет	18	4,49
11 лет	26	6,48
12 лет	33	8,23
13 лет	28	6,98
14 лет	54	13,47
15 лет	31	7,73
16 лет	33	8,23
Затрудняюсь ответить	28	6,98

Виды профилактики табакокурения

Профилактику табакокурения желательно начинать, когда у подростков еще нет стойкой табачной зависимости, а стереотипы их поведения еще не сформировались. Только тогда можно надеяться на положительный результат. Комплексной программы профилактики табакокурения среди подростков в нашей стране нет. Подходы к профилактике универсальны и имеют два направления: *первичную* и *вторичную* профилактику табакокурения.

Первичная профилактика предусматривает предотвращение начала курения. Главная роль здесь должна быть отведена семье. Личный пример родителей более значим, чем банальная санитарно-просветительная работа.

Не должна оставаться в стороне прежде всего школа, где необходимо рассказывать не только о вреде курения, но и наглядно демонстрировать его последствия.

Вторичная профилактика направлена на уже курящих подростков. В этом случае надо по возможности найти причину, побудившую подростка к курению, и с помощью специалистов помочь ему сформировать мотивацию к отказу от этой вредной привычки. Методы вторичной профилактики представлены на рис. 6.



Рис. 6. Методы вторичной профилактики табакокурения.

- В центрах здоровья проводят контроль обратившихся детей и подростков на наличие в выдыхаемом воздухе карбоксигемоглобина для выявления курения табака,
- В ЛПУ амбулаторного и стационарного профиля, детских дошкольных и школьных организациях, Вузах и техникумах введены ставки медицинских психологов, к которым могут обращаться подростки и семьи с детьми, попавшими в трудную жизненную ситуацию и с вредными привычками,
- В городе Красноярске и Красноярском крае организованы наркологические отделения и консультации, куда могут обратиться семьи за помощью,
- Действуют различные клубы досуга, спортивные секции, центры занятости, ярмарки вакансий, молодежные трудовые отряды и т.п.,
- Работают различные общественные, религиозные организации, реабилитационные центры по оказанию помощи лицам с вредными привычками,
- Территориальные органы: ФСКН, органы образования и здравоохранения проводят мониторинг ситуации, статистическую отчетность и динамический анализ полученных данных, на основе которых формируется комплекс государственных мероприятий на разных уровнях.

Позитивные изменения при отказе от курения:

- через 2 часа никотин начинает удаляться из организма, и в этот момент чувствуются первые симптомы отмены;
- через 12 часов окись углерода выйдет из организма полностью, легкие начнут интенсивнее функционировать, пройдет чувство нехватки воздуха;
- через 2 дня вкусовая чувствительность и обоняние обострятся;
- через 7-9 недель тонкие обонятельные каналы окончательно очистятся от смолы и копоти и острота запахов приобретет неожиданно «яркое звучание»;
- через 12 недель (3 месяца) функционирование системы кровообращения улучшится, что позволит легче ходить и бегать;
- через 3—9 месяцев кашель, одышка и проблемы с дыханием станут значительно менее выраженными, функция легких увеличится на 10%.

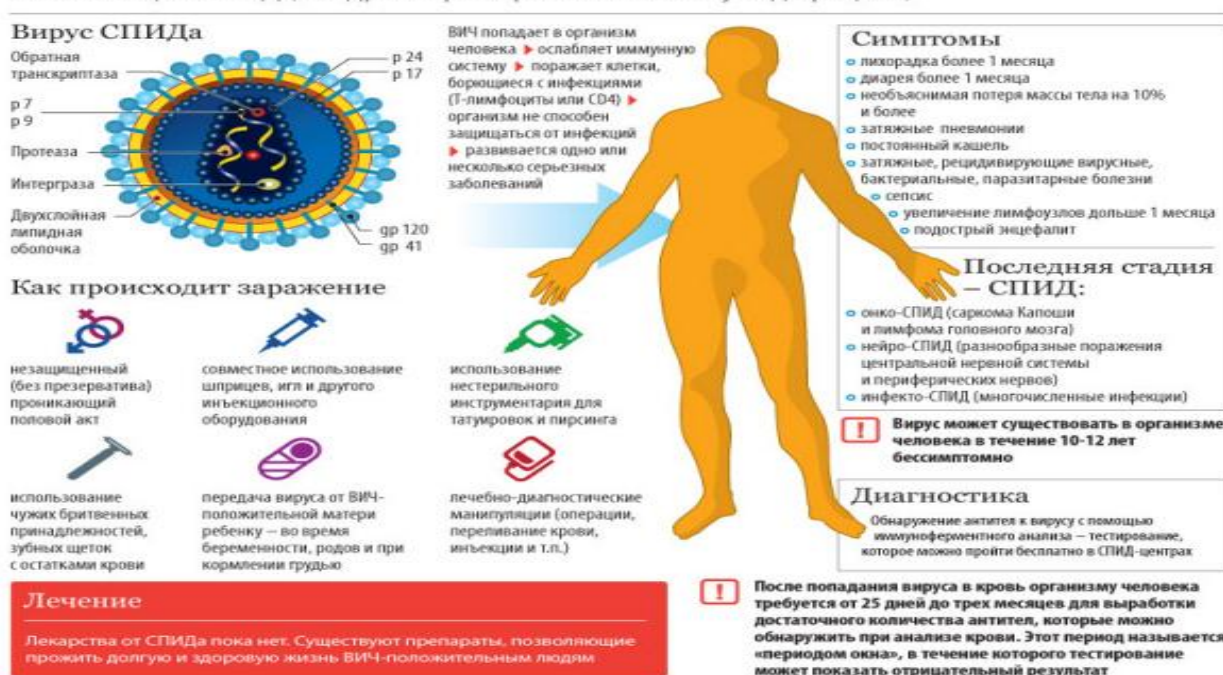
ВИЧ-инфицирование

ВИЧ-инфицирование относится к группе инфекций, передаваемых половым путем. Далее развивается СПИД, который характеризуется нарушением функций иммунной системы и суммой различных клинических признаков (рис. 7).

Впервые СПИД при ВИЧ-инфекции описан в 1981г в США. ВИЧ передается при половых контактах, через нестерильный медицинский инструментарий, через кровь, сперму, слюну, трансплацентарно от матери плоду, через грудное молоко. Источником инфекции могут быть больные люди из «группы риска»: проститутки, наркоманы, гомосексуалисты, доноры. СПИД проявляется в виде опухолей либо инфекций с соответствующей клинической картиной.

ВИЧ-инфекция и СПИД: симптомы и распространение

ВИЧ (вирус иммунодефицита человека) – вирус, вызывающий СПИД (синдром приобретенного иммунодефицита)



РИА НОВОСТИ © 2009

Рис. 7. ВИЧ-инфекция и СПИД.

При инфицировании ВИЧ летальность составляет 38-65%. Смертность через год от начала заболевания составляет 40%, спустя 2 года – 80%, через 3 года – 100%. Диагностика СПИДа основана на обнаружении специфических антител в крови, а в ряде случаев – и на получении культуры ВИЧ. Основные нормативно-правовые акты по профилактике ВИЧ-инфекции представлены на рис. 8.

Профилактика ВИЧ-инфицирования:

- Санитарно-гигиеническое просвещение и нравственное воспитание молодежи,
- Повышение уровня медицинских знаний у педагогов и родителей,

- Половое воспитание детей,
- Борьба с вредными привычками,
- Использование средств предохранения (презервативов),
- Соблюдение личной гигиены (индивидуальные кровати, полотенца, мочалки, нижнее белье, губная помада, сигареты, бритва, маникюрные наборы, зубная щетка),
- Для раннего выявления обследуют на ВИЧ-инфицирование работников ДОУ, спортивных и коммунальных учреждений, подростков с 14 лет, всех стационарных больных, беременных и женщин, идущих на аборт, доноров, поступающих на работу, выезжающих в санатории,
- В ЛПУ амбулаторного и стационарного профиля, детских дошкольных и школьных организациях, Вузах и техникумах введены ставки медицинских психологов, к которым могут обращаться подростки и семьи с детьми, попавшими в трудную жизненную ситуацию и с вредными привычками,

Основные нормативно-правовые акты по профилактике ВИЧ-инфекции

- **Федеральный Закон №38 от 30.03.1995 г. "О предупреждении распространения в Российской Федерации заболевания, вызываемого вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ-инфекции)"**
- **Санитарные Правила 3.1.5.2826-10 «Профилактика ВИЧ-инфекции» от 11.01.2011г. (вступили в силу 26.04.2011г.)**
- **«Концепция превентивного обучения в области профилактики ВИЧ/СПИДа в образовательной среде» МИНИСТЕРСТВА ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ от 06.10.2005 г. № АС-1270/06**
- **Постановление Главного санитарного врача РФ №16 от 13.02.2012. «О неотложных мерах по противодействию распространения ВИЧ-инфекции в Российской Федерации»**

Рис. 8. Основные нормативно-правовые акты по профилактике ВИЧ-инфекции.



➤ Работают различные общественные, религиозные организации, реабилитационные центры по оказанию помощи лицам с вредными привычками,

- Территориальные органы: органы образования и здравоохранения проводят мониторинг ситуации, статистическую отчетность и динамический анализ полученных данных, на основе которых формируется комплекс государственных мероприятий на разных уровнях.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

1. Медико-социальные последствия злоупотребления алкоголем, курением, психозависимыми лекарственными веществами, наркоманией.
2. Профилактика наркомании, токсикомании, алкоголизма, ВИЧ- инфекции.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ЗАВИСИМОЕ ПОВЕДЕНИЕ - ЭТО

- 1) разновидность копинг-поведения
- 2) разновидность суицидального поведения
- 3) разновидность девиантного поведения
- 4) целостность психофизиологической организации личности

2. ЗАВИСИМОСТЬ ОТ АЛКОГОЛЯ – ЭТО

- 1) разновидность соматоформного расстройства
- 2) болезненное пристрастие к алкоголю с синдромом психической и физической зависимости от него
- 3) форма генерализованного тревожного расстройства
- 4) острое отравление алкоголем

3. ВИДЫ ЗАВИСИМОГО ПОВЕДЕНИЯ

- 1) девиантное поведение
- 2) алкогольная зависимость
- 3) агрессивное поведение
- 4) акцентуация личностных черт

4. ПЕРВИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ЗАВИСИМОГО ПОВЕДЕНИЯ

- 1) мероприятия, направленные на устранение психопатологических расстройств больных различными видами зависимостей
- 2) комплекс лечебных мероприятий при терапии синдрома отмены ПАВ
- 3) профилактика рецидивов зависимостей
- 4) система действий, направленных на формирование стрессоустойчивых форм поведения условно здоровых людей

5. ПРОФИЛАКТИКУ РЕЦИДИВОВ НАРКОТИЧЕСКОЙ ЗАВИСИМОСТИ МОЖНО ОТНЕСТИ К

- 1) первичной профилактике
- 2) вторичной профилактике

3) третичной профилактике

4) психогигиене

5) психиатрии

6. В РАМКАХ ПОДХОДА, ОСНОВАННОГО НА АЛЬТЕРНАТИВНОЙ НАРКОТИКАМ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ПРОВОДЯТ СЛЕДУЮЩИЕ ВАРИАНТЫ ПРОГРАММ

1) комбинация личностных потребностей с позитивной активностью

2) предложение специфической позитивной активности, которая как вызывает сильные эмоции, так и предполагает преодоление различного рода препятствий

3) создание групп поддержки молодых людей, думающих об активном выборе своей жизненной позиции

4) все вышеперечисленное

7. ОТВЕТСТВЕННОСТЬ ЗА ВЫПОЛНЕНИЕ АНТИАЛКОГОЛЬНОЙ РАБОТЫ В ШКОЛАХ И ПТУ НЕСУТ

1) главный врач районной поликлиники

2) заведующий детско-школьным отделением детской поликлиники

3) главный врач наркологического диспансера

4) главный врач центра здоровья

5) все перечисленные лица

8. ВЕЩЕСТВО, СПОСОБНОЕ ВЛИЯТЬ НА РАБОТУ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, МЕНЯЯ ПРИ ЭТОМ СОСТОЯНИЕ ПСИХИКИ, НАЗЫВАЕТСЯ

1) токсическим

2) психоактивным

3) наркотически действующим

4) наркотическим средством

5) психостимулятором

9. К НАПРАВЛЕНИЯМ ПЕРВИЧНОЙ ПРОФИЛАКТИКИ ПОДРОСТКОВОГО АЛКОГОЛИЗМА ОТНОСЯТСЯ ВСЕ, КРОМЕ

1) воспитательной работы

2) формирования трезвеннических установок

3) санитарно-гигиенического воспитания

4) диспансерного наблюдения

10. К МЕТОДАМ ВТОРИЧНОЙ ПРОФИЛАКТИКИ ТАБАКОКУРЕНИЯ ОТНОСЯТСЯ ВСЕ, КРОМЕ

1) индивидуальной консультации психолога

2) обучения методам релаксации

3) иглорефлексотерапии

4) групповых тренинг-дискуссий

5) госпитализации в наркологический диспансер

Ситуационные задачи по теме

Задача 1

На прием к наркологу мама привела подростка 14 лет, учащегося ПТУ по специальности штукатур-маляр. Сообщила, что в течение месяца сын 4 раза приходил домой в состоянии опьянения, однако без запаха алкоголя. Мама обратила внимание, что в это время у него было лицо ярко красного цвета, зрачки широкие, он совершал нелепые размашистые движения руками, был повышен аппетит. В остальные дни самочувствие и поведение сына было обычным.

1. Какое состояние можно предположить?
2. Какое вещество употреблял подросток?
3. Является ли данное вещество психоактивным?
4. Обоснуйте ответ на 3 вопрос.
5. Имеются ли у подростка симптомы зависимости?

Задача 2

На прием к врачу-дерматологу из участковой поликлиники направлена больная 15 лет, учащаяся, с жалобами на высыпания красного цвета на коже туловища. Из анамнеза: два дня назад обратилась в участковую поликлинику



с жалобами на слабость, появление на коже туловища обильной и яркой сыпи. После осмотра врачом назначены исследования крови на сифилис, которые показали положительный результат. Локальный статус: На коже туловища многочисленные пятна округлых очертаний, с резкими границами, розово-красного цвета (розеола), не склонные к слиянию.

Доступные пальпации лимфоузлы увеличены, безболезненные, плотные, не спаяны с окружающими тканями.

1. Какое заболевание можно предположить у больной?
2. Куда необходимо направить данную больную?
3. Перечислите пути заражения сифилисом.
4. Перечислите опасные виды секса.
5. Личная профилактика инфекций, передаваемых половым путем (ИППП).

Задача 3

На прием к наркологу мама привела 17-летнюю дочь, учащуюся 2 курса железнодорожного техникума. Сообщила, что около 3 месяцев назад дочь изменилась по характеру, потеряла интерес к учебе, стала поздно возвращаться домой, из дома пропала большая сумма денег. Дома старалась

носить одежду с длинными рукавами. Случайно мама заметила у дочери следы инъекций в области локтевых сгибов. Из анамнеза известно, что отец злоупотреблял алкоголем, оставил семью, когда девочке было 4 года. Девочка воспитывалась мамой и бабушкой в условиях гиперопеки.

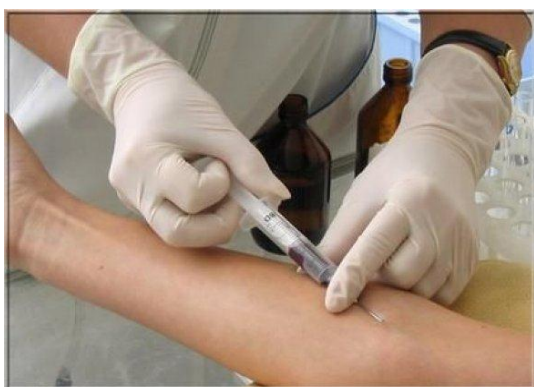


1. Употребление какого психоактивного вещества можно предположить?
2. Имеется ли в данном случае зависимость от психоактивного вещества?
3. Какие факты подтверждают ответ на 2 вопрос?
4. Каковы в данном случае биологические факторы риска развития зависимости от психоактивного вещества?
5. Каковы в данном случае социально-психологические факторы риска развития зависимости от психоактивного вещества?

Задача 4

В стационаре при постановке внутривенной инъекции ВИЧ-инфицированному больному медсестра укололась иглой.

1. Какие меры необходимо принять в этой ситуации?
2. Какой возбудитель вызывает ВИЧ-инфекцию? Дайте определение ВИЧ-инфекции.
3. При работе с какими биологическими жидкостями необходимо



соблюдать универсальные меры предосторожности?

4. Как проявляется СПИД при ВИЧ-инфицировании?
5. На чем основана диагностика ВИЧ инфекции?

Задача 5

На приеме у врача педиатра в центре здоровья семья с ребенком 11 лет. Мама подозревает, что сын стал курить сигареты.

1. Какой метод диагностики табакокурения имеется в центре здоровья.
2. На основании каких нормативных документов вы можете провести данную диагностику ребенку.
3. Как проводится оценка полученных данных.
4. Какие мероприятия при табакокурении детей вы должны провести.
5. Какие справочные материалы вы можете дать семье.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Профилактика алкоголизма у детей и подростков, членов семьи.
- Профилактика табакокурения у детей и подростков, членов семьи.
- Профилактика наркомании и токсикомании у детей и подростков, членов семьи.
- Профилактика ВИЧ-инфицирования у детей и подростков, членов семьи.

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		

4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема: 6.2.1** «Рахит и рахитоподобные заболевания».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Не смотря на почти вековую историю изучения витамина D, исследования последних трех десятилетий позволяют по-новому взглянуть на уникальные биологические свойства этого микронутриента. Открытие путей метаболизма витамина D и рецепторов к нему во всех органах и тканях человеческого организма привело к пониманию того, что

нормальная обеспеченность этим микронутриентом обуславливает эффективное функционирование и предотвращение рисков развития разнообразных патологий на протяжении всей жизни.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы профилактики, диагностики, лечения рахита на педиатрическом участке. Принципы дифференциального диагноза рахита и рахитоподобных заболеваний.

обучающийся должен уметь: организовать профилактику рахита у детей с рождения до 18 лет, а так же у беременных женщин, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, вести необходимую медицинскую документацию. Составить план обследования и лечения детей с рахитом. Направить на консультацию и госпитализацию ребенка. Выписать бесплатные рецепты на витамин D.

обучающийся должен владеть: методами профилактики, диагностики и лечения рахита у детей.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Коррекция недостаточной обеспеченности детей и подростков витамином D является одной из актуальных задач российского здравоохранения. С низким статусом витамина D в детском и подростковом возрасте, а также среди взрослого населения ассоциированы не только патология опорно-двигательного аппарата, но и более раннее развитие и тяжелое течение таких патологических состояний и процессов, как атеросклероз сосудов, ишемическая болезнь сердца, ожирение, сахарный диабет, нарушения памяти и внимания, острые респираторные заболевания, опухоли и др., что в целом снижает среднюю продолжительность жизни населения.

Восполнение потребности в витамине D является одним из плохо используемых резервов профилактики и лечения так называемых болезней цивилизации, а также ряда инфекционных заболеваний, прежде всего туберкулеза.

Большое число исследований, выполненных в течение последних 30–40 лет, содержат научные данные:

- 1) о внекостных эффектах витамина D;
- 2) участии витамина D в генезе целого ряда острых и хронических заболеваний, ассоциированных с дефицитом витамина D;
- 3) широкой распространенности дефицита витамина D;
- 4) чрезвычайно низких существующих нормативах потребления витамина (общеизвестные рекомендации типа 400–600 МЕ/сут);
- 5) необходимости учета факторов риска формирования низкого статуса витамина D;
- 6) ассоциации между дефицитом витамина D в течение жизни человека и повышенным риском хронической патологии, начиная с периода внутриутробного развития.

Дефицит витамина D у потомства в период внутриутробного развития, возникающий вследствие недостаточности витамина D у матери в период беременности, увеличивает риск задержки формирования структур головного мозга и формирования врожденной катаракты. Хронический

дефицит витамина D у детей раннего возраста ассоциирован с высоким риском развития сахарного диабета, ожирения, аутоиммунных заболеваний, онкологической патологии разной локализации (рак молочной железы, толстой кишки), сердечно-сосудистых заболеваний (артериальная гипертензия, ишемическая болезнь сердца), псориаза, atopических заболеваний (астма, аллергический ринит, atopический дерматит), воспалительных заболеваний кишечника (язвенный колит и болезнь Крона) в будущем. Метаанализ большого числа рандомизированных контролируемых исследований показал, что высокая обеспеченность витамином D является независимым фактором, влияющим на нормализацию артериального давления.

Не менее важно отметить противоинфекционные эффекты витамина D, среди которых наиболее изучена взаимосвязь между обеспеченностью витамином и заболеваемостью туберкулезом независимо от пола, возраста, этнической принадлежности, цвета кожи, диеты и географического расположения места проживания.

Витамин D существует в двух формах — **холекальциферол** и **эргокальциферол**, которые известны как витамин D₃ и витамин D₂. Отличаются они только строением боковой цепи; различия не влияют на обмен веществ, обе формы витамина D функционируют как гормоны. Однако трансформация эргокальциферола в активные формы витамина D происходит более медленно, поэтому витамин D₂ достаточно редко используется для компенсации дефицита витамина.

Холекальциферол (витамин D₃) синтезируется под действием ультрафиолетовых (УФ) лучей в коже и поступает в организм человека с пищей. Во время пребывания на солнце 7-дигидрохолестерин в коже превращается в провитамин D, а затем преобразуется в витамин D₃.

Эргокальциферол (витамин D₂) вырабатывается растениями и грибами, содержится в дрожжах и хлебе, поступает в организм только с пищей, в том числе в виде обогащенных витамином D₂ продуктов питания, либо в виде биологических активных добавок к пище.

При оценке УФ-излучения как источника обеспечения организма витамином D следует учитывать следующие особенности:

1) большая часть территории России расположена в зоне низкой инсоляции, и большинство населенных пунктов характеризуются малым числом солнечных дней в году (не более 40–70);

2) для синтеза витамина D необходим не просто солнечный свет, а УФ-излучение спектра В, которое достигает поверхности Земли далеко не во всех регионах страны;

3) интенсивность УФ-излучения спектра В, достаточная для синтеза витамина D, наблюдается только в определенное время суток (в основном с 11:00 до 14:00);

4) синтез витамина D в коже сильно снижается (практически до нуля) при повышенной облачности, тумане, пыльных бурях, загрязненности воздуха и пр.;

5) солнечный свет УФ-излучения спектра В не проникает через стекло, одежду, при использовании кремов от загара с высокой степенью защиты;

6) активность синтеза витамина D₃ в коже находится в обратной зависимости от степени пигментации кожи; у ребенка с исходно светлой кожей синтез витамина D прогредиентно падает по мере усиления загара; дети с темным цветом кожи составляют группу риска по гиповитаминозу, т. к. синтез витамина D₃ в коже у них минимален;

7) активный переход синтезированного витамина D из эпидермиса в кровотоки происходит только при интенсивной физической нагрузке; гиподинамия существенно снижает поступление синтезированного в коже витамина в кровеносное русло.

Таким образом, при сочетании неблагоприятных факторов (недостаточная интенсивность УФ-излучения спектра В, темный цвет кожи, плохие экологические условия, использование кремов с защитными факторами, гиподинамия и т. д.) синтез витамина D резко снижается.

Основными проявлениями низкой обеспеченности витамином D в классическом понимании остаются рахит, остеомаляция и остеопороз.

Рахит — нарушение минерализации растущей кости, обусловленное временным несоответствием между потребностями растущего организма в фосфоре и кальции и недостаточностью систем, обеспечивающих их доставку в организм ребенка.

В 2016 году принят Глобальный консенсус по профилактике и лечению рахита алиментарной этиологии, который дает схожее определение рахита: нарушение дифференцировки хондроцитов, минерализации зон роста и остеоида у детей, вызванное дефицитом витамина D и/или недостаточным

поступлением кальция. Таким образом, основным этиологическим фактором возникновения рахита являются дефицит поступления витамина D

с пищей, дефицит кальция, дефицит фосфора и ацидоз дистальных почечных канальцев.

Случаи рахита описаны во всех странах мира, включая страны Африки и Азии. Учитывая костные проявления рахита, его частота среди детей раннего возраста колеблется, по данным разных авторов, от 1,6 до 35%. В последние годы нарушения минерализации нередко выявляются у детей подросткового возраста, особенно при дефектах питания, а также у темнокожих жителей южных регионов, переехавших в европейские страны.

Группы риска по развитию рахита алиментарной этиологии

Фооновые состояния	Патологические состояния
<p>Отягощенная наследственность по нарушениям фосфорно-кальциевого обмена.</p> <p>Недоношенность.</p> <p>Морфофункциональная незрелость.</p> <p>Внутриутробная гипотрофия.</p> <p>Многоплодная беременность.</p> <p>Повторные роды с малыми промежутками между ними.</p> <p>Вскармливание неадаптированными смесями.</p> <p>Снижение двигательной активности (тугое пеленание, длительная иммобилизация).</p> <p>Недостаточная инсоляция.</p> <p>Смуглая кожа.</p> <p>Заболевания эпидермиса</p>	<p>Синдром мальабсорбции (целиакия, гастроинтестинальная форма пищевой аллергии, экссудативная энтеропатия и др.).</p> <p>Применение антиконвульсантов у детей с судорожным синдромом.</p> <p>Хроническая патология почек, печени, желчевыводящих путей.</p> <p>Частые респираторные заболевания</p>

Источники витамина D

	Продукты /Содержание витамина D3
Необогатенные	<p>Рыбий жир 400–1000 МЕ/1 ч. л.</p> <p>Печень трески 4000 МЕ/100 г</p> <p>Лосось свежий, дикий 600–1000 МЕ/100 г</p> <p>Лосось свежий, аквакультура 100–250 МЕ/100 г</p> <p>Лосось консервированный 300–600 МЕ/100 г</p> <p>Сардина консервированная 300 МЕ/100 г</p> <p>Макрель консервированная 250 МЕ/100 г</p> <p>Тунец консервированный 236 МЕ/100 г</p> <p>Грибы шиитаке свежие 100 МЕ/100 г</p> <p>Желток куриного яйца 20 МЕ/1 желток</p>
Обогатенные	<p>Молоко 100 МЕ/230 мл</p> <p>Детская молочная смесь 100 МЕ/230 мл</p> <p>Йогурт 100 МЕ/230 мл</p> <p>Сливочное масло 56 МЕ/100 г</p>

	Маргарин 429 МЕ/100 г Сыр 100 МЕ/85 г Злаки для завтрака ~100 МЕ/1 порция Апельсиновый сок 100 МЕ/230 мл
--	---

Классификация рахита

Диагноз рахита устанавливается на основании анамнеза, данных объективного осмотра, результатов биохимических исследований и подтверждается рентгенологическими данными.

Классификация рахита (О. С. Дулицкий, 1947)

Степень тяжести	Период заболевания	Течение
Рахит I степени — легкий	Разгар	Острое
Рахит II степени — средней тяжести	Реконвалесценция	Подострое
Рахит III степени — тяжелый	Остаточные явления	-

Выделение начального периода рахита неоправдано, так как клиническая картина при этом включает неспецифические докостные проявления, которые сегодня должны рассматриваться как синдром вегето-висцеральной дисфункции у детей раннего возраста. У 72% детей с так называемым начальным периодом рахита установлен отягощенный перинатальный анамнез, у 43,6% — миотонический синдром и пирамидная недостаточность. При проведении кардиоинтервалографии у таких детей отмечается активация симпатического отдела вегетативной нервной системы. Наиболее выраженные изменения наблюдаются у детей с крупной массой тела.

Клиническая картина рахита

Признаки и симптомы со стороны скелета:

- отечность в области лучезапястных и голеностопных суставов;
- отсроченное закрытие большого родничка (в норме закрывается к 2 годам);
- отсроченное прорезывание зубов (отсутствие резцов к 10 месяцам, отсутствие моляров к 18 месяцам);
- деформации нижних конечностей (О-образное/Х-образное/Z-образное искривление ног);
- рахитические четки (увеличение реберно-грудинных сочленений: ощущается при пальпации по передней поверхности грудной клетки, латеральнее сосковой линии);
- выступание лобных бугров;
- краниотабес (размягчение костей черепа, обычно выявляется при пальпации лобных швов в первые 3 месяца жизни);
- боль в костях, беспокойство и раздражительность;
- рентгенологические признаки;

- расширение, уплощение или вогнутость, блюдцеобразная деформация, шероховатость поверхности и трабекулярность метафизов;
- расширение зон роста;
- остеопения;
- деформации таза, в том числе сужение выхода из малого таза (риск патологического течения родов и смерти);
- стойкие и клинически значимые деформации;
- патологические переломы;
- внескелетные проявления;
- гипокальциемические судороги и тетания;
- гипокальциемическая дилатационная кардиомиопатия (сердечная недостаточность, нарушения ритма сердца, остановка сердца, смерть);
- отставание в прибавке массы тела и росте;
- замедленное формирование двигательных навыков и мышечная гипотония;
- повышение внутричерепного давления.

В зависимости от степени тяжести и периода заболевания наблюдается следующая клиническая симптоматика.

Для **рахита легкой степени (I)** обязательным является наличие костных изменений, преимущественно в виде остеомалиции: податливость при пальпации костей черепа — краниотабес, утолщения на ребрах в местах перехода хряща в кость — «четки», а также умеренная гипотония мышц. Выявление исключительно симптомов нарушения деятельности вегетативной нервной системы (потливость, беспокойство, раздражительность) не является основанием для постановки диагноза, как это было принято ранее.

Рахит средней степени тяжести (II) характеризуется выраженными проявлениями остеомалиции и остеонной гиперплазии: лобные и теменные бугры, «четки», деформации грудной клетки с расширением нижней апертуры грудной клетки и втяжением ребер — гаррисонова борозда; умеренная, чаще варусная деформация нижних конечностей, а также выраженная гипотония мышц — «лягушачий» живот.

Рахит тяжелый (III степень) характеризуется грубыми деформациями черепа (западение переносицы, «олимпийский» лоб), грудной клетки («куриная» грудь, «грудь сапожника»), позвоночника (рахитический кифоз), утолщение эпифизов костей предплечья (рахитические «браслеты») и фаланг пальцев («нити жемчуга»), нижних конечностей (X-образные или O-образные); нарушаются время и порядок прорезывания зубов, возможны переломы костей, выраженная мышечная гипотония, увеличение в объеме живота («лягушачий» живот), задержка в развитии статических функций.

В зависимости от причины развития рахитического процесса выделяют 3 формы заболевания — кальцийдефицитный, фосфатдефицитный и витамин D-дефицитный рахит.

Причинами дефицита кальция и развития **кальцийдефицитного состояния** является, прежде всего, недостаток кальция в пище, особенно при

длительном кормлении детей грудным молоком; нарушение всасывания кальция при синдроме мальабсорбции. Дефициту кальция способствует вегетарианство, особенно в африканских странах, причем лечебный эффект достигается применением препаратов кальция. Реже кальцийдефицитные состояния могут возникать при избытке фосфатов в пище, дефиците магния, длительном алкалозе, эндокринных дисфункциях (снижение уровня ПТГ, повышение тиреокальцитонина). При развитии кальцийдефицитного рахита вначале уменьшается уровень кальция в сыворотке, затем — после ответа ПТГ — уровень кальция нормализуется со снижением уровня фосфатов из-за повышенного их выведения с мочой (разные биохимические стадии одного процесса). Активность щелочной фосфатазы при этом повышена, содержание 25(OH)D в плазме крови нормальное.

Всем детям рекомендуется адекватное возрасту потребление кальция с пищей, без добавления извне

К не костным проявлениям гипокальциемии относят гиперрефлексию, мышечные спазмы, ларингоспазм, удлинение интервала QT на электрокардиограмме.

Фосфатдефицитный рахит может развиваться не только вследствие недостаточного поступления фосфатов как главной причины остеопении у недоношенных детей, но и при повышенной потребности в фосфатах в условиях быстрого роста и нарушении всасывания в кишечнике, а также у пациентов, находящихся на полном парентеральном питании. Рахит, связанный с недостатком фосфатов, возможен при почечной тубулярной недостаточности вследствие незрелости почечных канальцев и повышенных потерях фосфатов с мочой или нарушения реабсорбции фосфатов при гиперпаратиреозидизме на фоне гипокальциемии, которая быстро компенсируется вымыванием кальция из кости.

Гипофосфатемия развивается при метаболическом ацидозе, острой почечной недостаточности, онкогенной остеомалации, длительном применении глюкокортикостероидов и др.

В настоящее время нарушения метаболизма фосфатов в значительной степени связываются с изменением фактора роста фибробластов 23 (FGF23), внеклеточным фосфогликопротеином матрикса и другими метаболитами, известными как фосфатонины. Наиболее характерными признаками фосфатдефицитного рахита являются снижение уровня фосфатов в крови, нормальный уровень кальция, повышение активности щелочной фосфатазы, неизменный уровень метаболитов витамина D. Именно дефицит фосфатов, а не кальция и витамина D, коррелирует со степенью рахитических изменений и степенью рентгенологических признаков.

К внекостным проявлениям гипофосфатемии относятся снижение мышечного тонуса, нарушение сократительной способности миокарда, признаки метаболической энцефалопатии вследствие ишемии (раздражительность, парестезии), дыхательная недостаточность (нарушение сократительной способности диафрагмы).

Течение рахита у детей может быть острым или подострым. При остром течении в клинической картине преобладают признаки остеомалации у детей первых 6 месяцев жизни, позже чаще развивается подострое течение с манифестацией симптомов остеонной гиперплазии.

1. Диагностика

1.1. Обязательный скрининг для выявления детей и подростков с дефицитом витамина D показан пациентам, имеющим факторы риска его развития: недоношенные и маловесные дети; дети с избыточной массой тела и ожирением, клиническими признаками рахита, а также имеющие костные деформации; дети с синдромом мальабсорбции (целиакия, муковисцидоз); дети аутоиммунными заболеваниями; дети с хронической болезнью почек.

1.2. Оценка статуса витамина D должна проводиться путем определения уровней 25(OH)D в сыворотке крови надежным методом. Рекомендуется проверка надежности используемой в клинической практике методики

определения витамина D относительно международных стандартов. При определении уровней 25(OH)D в динамике рекомендуется использование одного и того же метода.

1.3. Адекватный уровень витамина D определяется как концентрация 25(OH)D более 30 нг/мл (75 нмоль/л), недостаточность — концентрация 25(OH)D 21–30 нг/мл (51–75 нмоль/л), дефицит — менее 20 нг/мл (50 нмоль/л).

1.4. Уровень с возможным проявлением токсичности — концентрация 25(OH)D более 100 нмоль/л, абсолютно токсичный уровень — концентрация 25(OH)D более 200 нг/мл (> 500 нмоль/л).

1.5. Влияние витамина D не ограничивается лишь классическими, костными (кальциемическими), эффектами, напротив, оно включает большое число внекостных (некальциемических) проявлений.

1.6. Измерение уровня 1,25(OH)₂D в сыворотке крови для оценки статуса витамина D не рекомендуется, но применимо с одновременным определением 25(OH)D при некоторых заболеваниях, связанных с врожденными и приобретенными нарушениями метаболизма витамина D и фосфатов, экстраренальной активностью фермента 1_α-гидроксилазы (например, при гранулематозных заболеваниях).

2. Профилактика

2.1. Рекомендуемым препаратом для профилактики дефицита витамина D является холекальциферол (D₃).

2.2. Детям в возрасте от 1 до 6 месяцев вне зависимости от вида вскармливания, сезона года с целью профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут (не требует пересчета у детей на смешанном и искусственном вскармливании).

2.3. Детям в возрасте от 6 до 12 месяцев вне зависимости от вида вскармливания, сезона года с целью профилактики дефицита витамина D

рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут (не требует пересчета у детей на смешанном и искусственном вскармливании).

2.4. Детям в возрасте от 1 года до 3 лет для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1500 МЕ/сут.

2.5. Детям в возрасте от 3 до 18 лет для профилактики дефицита витамина D рекомендуются препараты холекальциферола в дозе 1000 МЕ/сут, в ряде случаев детям от 11–18 лет (рост — «пубертатный спурт», половое созревание) — по 1000–2000 МЕ/сут в зависимости от массы тела.

2.6. 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.

2.7. Прием холекальциферола в профилактической дозировке рекомендован постоянно, непрерывно, включая в том числе летние месяцы.

2.8. Без медицинского наблюдения и контроля уровня витамина D в крови не рекомендуется назначение доз витамина D более 4000 МЕ/сут на длительный период детям в возрасте до 7 лет.

2.9. С целью антенатальной профилактики дефицита витамина D всем женщинам назначается по 2000 МЕ в течение всей беременности вне зависимости от срока гестации.

2.10. Для осуществления внекостных (некальциемических) эффектов требуются большие дозы холекальциферола, чем для проявления костных (кальциемических) функций.

Рекомендации по дозам холекальциферола для профилактики гиповитаминоза D в антенатальный период и у детей из групп риска

Антенатальная профилактика гиповитаминоза D	2000 МЕ/сут в течение всей беременности вне зависимости от срока гестации
Недоношенные и дети, родившиеся с низкой или экстремально низкой массой тела, поступившие в амбулаторно-поликлиническую службу	Проведение анализа крови на 25(ОН)D и назначение холекальциферола в соответствии с исходным уровнем. При невозможности определения исходного уровня — назначение профилактических доз
Дети, имеющие избыточную массу тела и ожирение	Проведение анализа крови на 25(ОН)D и назначение холекальциферола в соответствии с исходным уровнем. При невозможности определения исходного уровня — максимальные профилактические дозы
Другие группы риска	Проведение анализа крови на

	25(ОН)D и назначение холекальциферола в соответствии с исходным уровнем
--	---

3. Лечение

3.1. Рекомендуются препаратом для лечения дефицита витамина D является холекальциферол.

3.2. Лечение недостаточности и дефицита витамина D рекомендуется начинать с определения исходной концентрации 25(ОН)D и далее дифференцированным назначением дозы холекальциферола с использованием предложенной схемы.

3.3. Пациентам с ожирением, синдромом мальабсорбции, костными деформациями рекомендованы определение исходной концентрации 25(ОН)D и дифференцированное назначение дозы холекальциферола

Рекомендации по дозам холекальциферола для лечения гиповитаминоза

Уровень 25(ОН)D сыворотки крови	Лечебная доза	Лечебная доза для Европейского Севера России
20–30 нг/мл	2000 МЕ/сут — 1 месяц	2000 МЕ/сут — 1 месяц
10–20 нг/мл	3000 МЕ/сут — 1 месяц	3000 МЕ/сут — 1 месяц
Менее 10 нг/мл	4000 МЕ/сут — 1 месяц	4000 МЕ/сут — 1 месяц

Рекомендации по средним терапевтическим дозам витамина D в зависимости от тяжести рахита (С. В. Мальцев и соавт.)

Период рахита и степень тяжести	Суточная доза витамина D*
I степень — период разгара	2000 МЕ/сут — 30 дней
I–II степень — период разгара	2500 МЕ/сут — 45 дней
III степень	3000 МЕ/сут — 45 дней

Примечание * — после проведенного курса лечения рахита доза витамина D постепенно снижается до профилактической, которая назначается длительно, непрерывно.

4. Дополнительные рекомендации

4.1. Повышение уровня 25 (ОН)D до 80–100 нг/мл не означает проявления гипervитаминоза, однако требует коррекции дозы холекальциферола.

4.2. 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.

4.3. Назначение витамина D не противопоказано детям с малым размером большого родничка.

4.4. Всем детям рекомендуется адекватное возрасту потребление кальция с пищей, без добавления извне.

Витамин D и рахитоподобные заболевания

Дифференциальный диагноз: дифференцировать рахит, особенно тяжелые его формы, приходится в первую очередь с рахитоподобными заболеваниями.

Витамин D-зависимый рахит. В основе витамин D-зависимого рахита I типа лежит нарушение синтеза в почках 1,25(OH)D₃. Клинически данное заболевание характеризуется симптомами выраженного D-дефицитного рахита уже в первом полугодии жизни с признаками гипокальциемии.

II тип витамин D-зависимого рахита обусловлен резистентностью рецепторов органов мишеней к 1,25(OH)D₃. Клиническая картина витамин D-зависимого рахита II типа отличается от I типа только тем, что у большинства больных отмечается тотальное выпадение волос и резко замедлен рост тела.

Лабораторные критерии: гипокальциемия, нормальный или слегка сниженный уровень неорганических фосфатов в крови, повышение активности ЩФ, гипеаминоацидурия, снижение экскреции кальция с мочой.

При своевременном лечении, направленном на ликвидацию дефицита 1,25-дигидроксивитамина D₃ – прогноз хороший.

Витамин D-резистентный рахит (фосфат-диабет) обусловлен уменьшением реабсорбции фосфора в почечных канальцах, что приводит к гиперфосфатурии и гипофосфатемии (при нормальном содержании кальция). Предполагается, что причина заболевания заключается в уменьшение чувствительности канальцев к витамину D, что вызывает вторичную гиперфункцию паращитовидных желез и увеличенный клиренс фосфатов. Другим симптомом недостаточности почек не наблюдается.

Клинические симптомы проявляются в возрасте 1-2 лет, когда дети начинают ходить, и характеризуются выраженными рахитическими деформациями костей, X и O-образными искривлениями конечностей, задержкой физического развития и низким ростом. Дети часто жалуются на боли в костях. Зубы появляются позднее и очень рано разрушаются. Спазмофилия обычно отсутствует.

В связи с тем, что заболевание характеризуется не абсолютной резистентностью к витамину D, а лишь уменьшением чувствительности к нему, лечение проводится большими дозами витамина D, подбор которых проводится индивидуально. Под контролем активности ЩФ, уровня кальция и неорганических фосфатов в крови и моче.

Синдром Дебре – де Тони – Фанкони характеризуется рахитоподобными деформациями скелета и симптомами недостаточности проксимальных канальцев почек: глюкозурией, аминоацидурией, фосфатурией. В крови обнаруживается гипофосфатемия, гипогликемия, ацидоз, повышенная активность щелочной фосфатазы и уровня хлоридов. Костные изменения проявляются во втором полугодии жизни или на 2 году жизни в виде остеопороза, искривления трубчатых костей нижних конечностей и кифоза. Лечение заключается в назначении больших доз витамина D и коррекции ацидоза.

Заболевание	Дифференциальный диагноз рахита и похожих заболеваний				
	Сроки манифестации	Клиника	Рентгенологические симптомы	Обменные нарушения	Тип наследования
Рахит детей раннего возраста	На первом году жизни (3-6 месяцев)	Костные деформации, обусловленные остеомалацией и гиперплазией костной ткани. Гипотония, слабость связочного аппарата.	“Блюдцеобразные” расширенные метафизы, отсутствие четкой линии предварительного обызвествления, остеопороз.	Умеренная гипофосфатемия, содержание кальция в крови снижено или нормальное, повышена активность щелочной фосфатазы.	Мультифакторное заболевание.
Витамин Д – зависимый рахит (ВДЗР)	На первом году жизни (3-6 месяцев)	Выраженные характерные для “цветущего” классического рахита костные деформации, варусные деформации нижних конечностей. Отставание ростовесовых показателей.	Системный остеопороз, выраженное истончение кортикального слоя, рахитические изменения метафизов и эпифизарной линии предварительного обызвествления.	Гипокальциемия, уровень фосфата в сыворотке незначительно снижен или нормальный, активность щелочной фосфатазы высокая, генерализованная гипераминоацидурия.	Аутосомно-рецессивный.
Витамин Д – резистентный рахит (ВДРР)	1 год 3 мес. – 1 год 6 мес.	Быстро прогрессирующие варусные деформации нижних	Грубые бокаловидные деформации метафизов, искривления и утолщение	Выраженная гипофосфатемия и фосфатурия, уровень кальция в	Доминантный, сцепленный с Х-хромосомой.

		<p>конечностей, нарушение походки, “рахитическое” четкие, “браслеты”. Дефицит роста при нормальной массе тела (низкорослость).</p>	<p>длинных трубчатых костей за счет одностороннего (медиального) утолщения коркового слоя периоста, грубый трабекулярный рисунок кости.</p>	<p>сыворотке нормальный, умеренно повышенная активность щелочной фосфатазы.</p>	
<p>Несовершенный остеогенез</p>	<p>На первом году жизни</p>	<p>Множественные костные переломы со смещением. Отставание ростовых показателей. Голубые склеры, синеватая кайма на зубах. В старшем возрасте – отосклероз, снижение слуха.</p>	<p>Выраженный остеопороз, истончение кортикального слоя кости, переломы различной степени консолидации, нормальные границы между эпифизом и диафизом.</p>	<p>Содержание кальция и неорганического фосфора, активность щелочной фосфатазы в пределах нормы.</p>	<p>В большинстве случаев – аутосомно-доминантный, при врожденных формах – аутосомно-рецессивный.</p>
<p>Хондродистрофия</p>	<p>На первом году жизни</p>	<p>Укорочение рук и ног при норм. длине туловища, кисти в виде трезубца, поясн. лордоз. Кожные складки над суставами. Задержка в</p>	<p>Длинные трубчатые кости укорочены, интенсивно “затемнены”, головки их увеличены, грибовидно вздуты, утолщены.</p>	<p>То же.</p>	<p>Аутосомно-доминантный или аутосомно-рецессивный.</p>

		развитии статокинети ческих функций.			
--	--	---	--	--	--

Взаимное влияние состояния ренальной ткани и метаболизма витамина D демонстрируют наследственные рахитоподобные заболевания у детей.

В основе классического варианта (I тип) витамин D-зависимого рахита лежит врожденный энзимный дефект в метаболизме витамина D, вызванный мутацией генов 25(OH)D- α -1-гидроксилазы. Заболевание характеризуется нарушением второго этапа трансформации витамина D (процесс гидроксилирования) в тубулярном эпителии с дефицитом его гормоноактивного метаболита 1,25(OH) $_2$ D на фоне интактной ренальной паренхимы. Заместительная терапия сводится к коррекции этого дефицита активными метаболитами витамина D — кальцитриолом (Рокальтрол) в дозе 0,5–4 мкг/сут или альфакальцидолом (Оксидевит) в дозе 0,5–1 мкг/сут в зависимости от индивидуальной переносимости препарата, тяжести течения заболевания под контролем экскреции кальция с мочой.

При II типе витамин D-зависимого рахита мутация гена рецептора VDR приводит к нарушению процесса взаимодействия 1,25(OH) $_2$ D с ядерными или цитоплазматическими рецепторами клеток-мишеней (клетки кожи, костной ткани, проксимальных канальцев почек и энтероциты). Их рецепторы рефрактерны к кальцитриолу, что не позволяет 1,25(OH) $_2$ D, несмотря на высокую концентрацию в крови, осуществлять свои физиологические функции. Эффективная терапия отсутствует, однако

имеется опыт применения индивидуально подобранных высоких доз Оксидевита (30–300 мкг/сут), кальцитриола (10–25 мкг/сут), водного раствора витамина D $_3$ (20 000–30 000 МЕ/сут).

Напротив, витамин D-резистентный гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет) и его генетические варианты приводят к минерально-костным нарушениям в результате непосредственного дефекта в системах транспорта фосфатов в проксимальных канальцах почек. Комплексная патогенетическая терапия предполагает назначение фосфатов, больших доз витамина D (20 000–40 000 МЕ/сут в зависимости от возраста); кальцитонина (Миакальцик) по 50–200 МЕ в день интраназально; рекомбинантного гормона роста; активных метаболитов витамина D: Оксидевит 1 α (OH)D (альфадол, альфакальцидол) — по 0,5–2,0 мкг/сут; альфа-кальцидиол 25(OH)D — по 1,0–1,5 мкг/сут; кальцитриол 1,25(OH) $_2$ D (Рокальтрол) — по 0,5–1,0 мкг/сут.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

- Принципы профилактики рахита
- Классификация рахита
- Диагностика и лечение рахита
- Рахитоподобные заболевания

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

- 1) недостаточное поступление
- 2) повышенное потребление
- 3) нарушенное всасывание
- 4) недостаточное депо
- 5) все перечисленные

2. ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ АНЕМИИ У РЕБЕНКА

- 1) вредные факторы производства у матери
- 2) патология родов
- 3) анемия матери
- 4) недоношенность
- 5) все перечисленные

3. НЕБЛАГОПРИЯТНЫЙ ПРЕМОРБИДНЫЙ ФОН КАК ПРИЧИНА ФОРМИРОВАНИЯ АНЕМИИ

- 1) недоношенность
- 2) дистрофия
- 3) рахит
- 4) аномалия конституции
- 5) все перечисленное

4. СОДЕРЖАНИЕ ФЕТАЛЬНОГО ГЕМОГЛОБИНА В КРОВИ НОВОРОЖДЕННОГО

- 1) 20 - 30%
- 2) 40 - 50%
- 3) 60 - 80%
- 4) 85 - 90%
- 5) 95- 100%

5. КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ НЕ СВОЙСТВЕННЫЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- 1) нарастающая бледность кожных покровов
- 2) утомляемость и раздражительность

- 3) трофические нарушения кожи, волос, ногтей
- 4) систолический шум
- 5) гектическая лихорадка

6. ПРИ РАХИТЕ МАКСИМАЛЬНО СТРАДАЮТ ОТДЕЛЫ КОСТИ

- 1) эпифизы
- 2) диафизы
- 3) метафизы
- 4) периост
- 5) суставная сумка

7. ДЛЯ РАХИТА ПЕРИОДА РАЗГАРА НЕ ХАРАКТЕРНЫ ПРИЗНАКИ

- 1) потливость
- 2) мышечная гипотония
- 3) мышечный гипертонус
- 4) краниотабес
- 5) возбудимость

8. ДЛЯ РАХИТА НЕ ХАРАКТЕРНЫ ИЗМЕНЕНИЯ КОСТНОЙ СИСТЕМЫ

- 1) уплотнение костной ткани и закрытие костномозгового канала
- 2) остеопороз и остеомаляция
- 3) гиперплазия остеоидной ткани
- 4) наклонность к переломам
- 5) деформация костей

9. ПРИЧИНОЙ РАХИТА НЕ МОЖЕТ БЫТЬ ФАКТОР

- 1) рождение в зимнее время года
- 2) быстрая прибавка в массе тела
- 3) дефицит витамина С
- 4) отсутствие прогулок, массажа и гимнастики в первые месяцы жизни
- 5) недоношенность

10. ЗАДЕРЖКА В РАЗВИТИИ ДВИГАТЕЛЬНЫХ УМЕНИЙ У РЕБЕНКА, БОЛЬНОГО РАХИТОМ ОБУСЛОВЛЕНА

- 1) острой сердечной недостаточностью
- 2) гипотонией мышц
- 3) вялыми парезами и параличами конечностей
- 4) нарушением процессов пищеварения
- 5) дефектами вскармливания

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Девочка В., 8,5 месяцев, доставлена в детскую больницу в связи с внезапным возникновением приступа судорог с остановкой дыхания и цианозом. **Из анамнеза известно**, что ребенок в течение 5 дней лечился амбулаторно по поводу бронхита. Накануне вечером при постановке горчичников плакала, отмечался монотонный крик, после чего начались судороги, продолжавшиеся 3 минуты. **Во время осмотра** участковым педиатром активно сопротивлялась, кричала. Внезапно крик стих, наступила остановка дыхания, появился диффузный цианоз, потеря сознания. Затем возникли судороги тонического характера с распространением их сверху вниз: нахмуренное лицо, вытягивание губ, рук, затем ног. Тонические судороги сменились клоническими, появилось храпящее дыхание. Через 3 минуты судороги спонтанно прекратились, ребенок пришел в сознание и уснул. Участковый педиатр направил ребенка в стационар. **При осмотре в клинике** ребенок в сознании, температура тела 36,6°C, кожа бледная, чистая. Зев чистый, умеренно гиперемирован. Большой родничок 2,0x2,5 см, не выбухает, края податливые. Обращают на себя внимание выступающие лобные бугры. Грудная клетка бочкообразной формы («сдавлена» с боков), выражена гаррисонова борозда. Мышечный тонус понижен. Симптомы Хвостека, Труссо - положительные. Над легкими перкуторный звук с коробочным оттенком. Дыхание жестковатое, выслушиваются единичные сухие хрипы с обеих сторон. Границы относительной сердечной тупости: верхняя - II межреберье, левая - по левой среднеключичной линии, правая - на 0,5 см кнаружи от правой парастернальной линии. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень +2,0 см ниже реберного края. Селезенка не пальпируется. Менингеальных, общемозговых и очаговых симптомов не выявляется. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Общий анализ крови: Нв - 120 г/л. Эр - $3,8 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 0,83, Лейк - $7,2 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 20%, э - 4%, л - 64%, м - 10%, СОЭ - 8 мм/час. **Общий анализ мочи:** цвет - светло-желтый, удельный вес - 1010, белок - нет, глюкоза - нет, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 0-1 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет, слизь - немного. **Биохимический анализ крови:** общий белок - 72 г/л, мочевины - 4,7 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,3 ммоль/л, натрий - 138 ммоль/л, кальций ионизированный - 0,6 ммоль/л (норма - 0,8-1,1), кальций общий - 1,6 ммоль/л (норма - 1,8-2,1), фосфор - 0,6 ммоль/л (норма - 0,6-1,6), АлТ - 23 Ед/л (норма - до 40), АсТ - 19 Ед/л (норма - до 40), серомукоид - 0,180 (норма - до 0,200). **Исследование спинномозговой жидкости:** ликвор вытекает частыми каплями, прозрачность - прозрачная, белок - 160 мг/л, цитоз - 2 в 3 мкл: нейтрофилы - 0%, лимфоциты - 2%.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Каков механизм развития судорожного синдрома у данного ребенка?
3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?

4. Какие факторы способствуют развитию тетании у детей раннего возраста?

5. Необходимы ли данному ребенку консультации других специалистов? Если да, то каких и почему?

Задача №2.

Ребенок 10 месяцев, поступил в тяжелом состоянии с кашлем, резкой слабостью, выраженной мышечной гипотонией. Ребенок от первой беременности, протекавшей с нефропатией, первых срочных родов. Первые 7 мес беременности мать проживала на Севере, питалась в основном консервами. Ребенок до 2 мес кормился грудью матери, с 2 мес - питание искусственное, адаптированными смесями, с 3 мес - в основном кашами. Ребенок часто (каждые 2 мес) болел ОРВИ, редко бывал на свежем воздухе. Заболевание началось с 1,5 мес, когда появились беспокойство, потливость, мышечная гипотония. Ребенок отстает в психомоторном развитии, 2 недели назад переболел ОРВИ. **При осмотре:** температура тела 37,4°C. Ребенок не сидит, не стоит. Масса тела 8200 г, длина 71 см. Кожа сухая, бледная, слизистые рта бледные. Зубы - 0/2, обломаны на уровне шеек, с дефектами эмали. Голова с резко выраженными лобными и затылочными буграми, «олимпийский лоб». Грудная клетка деформирована – «куриная грудь». При попытке посадить ребенка видна деформация позвоночника (кифоз). Ноги: X-образное искривление. Правая нога короче левой на 1-1,5 см. Нижняя апертура грудной клетки развернута. Живот распластан. Дыхание шумное с удлиненным выдохом. Аускультативно: на фоне жесткого дыхания - сухие свистящие хрипы. ЧД - 36 в 1 минуту. Границы сердца не расширены. Аускультативно: дующий систолический шум на верхушке и в V точке. ЧСС - 136 уд/мин. Печень + 4 см из-под реберного края. Селезенка: +2 см из подреберья. Стул через день, «овечий». Нервно-психическое развитие: ребенок безучастен, не проявляет интереса к окружающим, игрушкам. Предречевое развитие задержано. **Общий анализ крови:** Hb - 100 г/л, Эр - $3,5 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $7,5 \times 10^9$, п/я - 2%, с - 31%, э - 1%, л - 63%, м - 3%, СОЭ - 10 мм/час. **Общий анализ мочи:** количество - 40,0 мл, относительная плотность - 1,012, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет. **Биохимический анализ крови:** общий белок - 65,0 г/л, холестерин 4,6 ммоль/л, глюкоза - 4,3 ммоль/л, кальций - 2,0 ммоль/л, фосфор 1,1 ммоль/л, ЩФ - 950 Ед/л (норма - до 600). **Рентгенограмма трубчатых костей:** выраженный остеопороз, размытость и нечеткость зон предварительного обызвествления.

1. Ваш диагноз?
2. Какова причина заболевания?
3. Что способствует развитию этого заболевания?
4. Чем объяснить грубую деформацию костной ткани?
5. Каков патогенез разрастания остеοидной ткани?

Задача №3.

Девочка 8 месяцев, в марте поступила в грудное отделение с выраженными тоническими судорогами.

Из анамнеза известно, что девочка от первой беременности, протекавшей с токсикозом первой половины, артериальной гипотонией, анемией I ст., судорогами в икроножных мышцах. Роды в срок. Масса при рождении 3800 г, длина 53 см. С рождения на искусственном вскармливании. Прикорм введен с 4 мес. В настоящее время получает: каши, овощное пюре, кефир. С 5 мес диагностирован рахит. Назначено лечение масляным раствором витамина D₂.

Объективно: девочка повышенного питания, голова гидроцефальной формы, выражены лобные и затылочные бугры. Краниотабес. Большой родничок 2x2 см, края податливы. Грудная клетка килевидной формы, нижняя апертура развернута. Тургор тканей резко снижен. Напряжение икроножных мышц, симптом «руки акушера». Тоны сердца слегка приглушены, ЧСС - 150 уд/мин. В легких непостоянные мелкопузырчатые влажные хрипы. Живот распластан. Печень на 3 см выступает из-под реберной дуги, селезенка не пальпируется. Сидит с опорой, не стоит, периодически тонические судороги.

Общий анализ крови: Нв - 100 г/л, Эр - $3,3 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 0,8, Ретик. - 2%, Лейк - $7,0 \times 10^9$ /л, п/я - 4%, с - 26%, л - 60%, м - 10%, СОЭ - 10 мм/час.

Общий анализ мочи: количество - 50,0 мл, цвет - светло-желтый, прозрачная, относительная плотность - 1,012, лейкоциты - 2-3 в п/з, эритроциты - нет.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какие исследования необходимо провести для подтверждения диагноза?
3. Какие изменения кальция и фосфора в биохимическом анализе крови следует ожидать у ребенка?
4. Какие изменения кислотно-основного обмена следует ожидать у ребенка?
5. Какова функция паращитовидных желез у ребенка?

Задача №4.

Мать с мальчиком 5 месяцев пришла на очередной профилактический прием к педиатру для решения вопроса о проведении вакцинации. Ребенок от IV беременности, протекавшей на фоне токсикоза в I триместре. Роды в срок, со стимуляцией. Родился с массой тела 3600 г-, длиной - 53 см. Закричал сразу. Естественное вскармливание до 2 месяцев, затем смесь «Агуша Голд». Профилактика рахита проводилась масляным раствором витамина D₂ с 2 месяцев в течение 1,5 месяцев нерегулярно. В 3 месяца сделана 1 прививка АКДС + полиомиелит, реакции на прививку не наблюдалось. В 4 месяца на прием к врачу не явились. В течение последних 2 месяцев мать обращает внимание на то, что ребенок стал сильно потеть, вздрагивает во сне, от памперсов резкий запах аммиака.

При осмотре: масса тела 7200 г, длина - 64 см. Обращает внимание

уплощение и облысение затылка, податливость костей черепа по ходу стреловидного и лямбдовидного швов, размягчение краев большого родничка. Нижняя апертура грудной клетки развернута, заметна Гаррисонова борозда, пальпируются реберные «четки». Большой родничок 4x4 см. Мышечная гипотония, плохо опирается на ноги. В естественных складках кожи необильные элементы потницы, стойкий красный дермографизм. Слизистые оболочки чистые. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС — 120 ударов в мин. Живот большой, распластаный, безболезненный. Печень +2,5 см, селезенка +0,5 см. Стул кашицеобразный, 2-3 раза в день.

1. Ваш диагноз?
2. Перечислите факторы, которые могли привести к данному состоянию.
3. Оцените физическое развитие ребенка.
4. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
5. Повышенная экскреция каких веществ с мочой типичны при данном заболевании?

Задача №5.

Мать с девочкой 4,5 месяцев пришла на прием к участковому педиатру с жалобами на ухудшение аппетита, неустойчивый стул, периодическую рвоту, беспокойство.

Наследственность не отягощена. Ребенок от 1-й, нормально протекавшей беременности. Роды срочные, физиологичные. Родилась с массой 3200 г, длиной тела 54 см. На естественном вскармливании до 3 месяцев. Острыми инфекционными заболеваниями не болела. Поликлинику посещает ежемесячно. Осмотрена ортопедом, невропатологом, окулистом в 1 месяц, патологии не выявлено. Прибавка в массе за 1-й месяц - 700 г, 2-й месяц - 850 г, 3-й месяц - 800 г. На приеме в 3 месяца врач отметил начальные признаки рахита и назначил спиртовой раствор витамина D₂, не указав дозу. Мать давала витамин D₂ без строгого отсчета капель, за прошедший период девочка получила целый флакон препарата.

При осмотре: состояние ребенка средней тяжести. Лицо осунувшееся, периорбитальный цианоз. Рефлексы и мышечный тонус снижены. Во время осмотра у ребенка 2 раза возникала рвота. Пьет охотно. Масса тела 5300 г, длина - 62 см. Кожа сухая, бледная с сероватым оттенком, эластичность снижена. Гиперемия конъюнктивы век и глазного яблока. Тур-гор тканей снижен. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены. ЧСС - 136 ударов в мин, АД - 96-50 мм рт.ст. Живот мягкий. Печень +3 см, плотноватой консистенции, селезенка у края реберной дуги. Мочеиспускания учащенные, безболезненные.

1. Диагноз?
2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения диагноза?
3. Показана ли госпитализация?

4. Нуждается ли ребенок в лечении?
 5. Были ли допущены участковым педиатром ошибки в ведении этого ребенка?

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Составление рефератов по теме «АФО костной системы у детей», «Рахит». «Специфическая и неспецифическая профилактика рахита».
- Оформление медицинских документов (рецепты для профилактик и лечения рахита)

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е.	Красноярск : Новые	2013

	Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	компьютерны е технологии	
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.2.6 **Тема 6.2.2.** «Рахит и рахитоподобные заболевания».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Нарушения структуры и функции органов, участвующих в регуляции фосфорно-кальциевого обмена, являются причиной различных заболеваний, развивающихся в течение жизни ребенка. У детей раннего возраста в большинстве случаев встречается рахит, обусловленный нарушением регуляции фосфорно-кальциевого обмена и дефицитом витамина D (D-дефицитный младенческий рахит). Перенесенный рахит в раннем возрасте может оказать неблагоприятное воздействие на рост и развитие детей в старшем возрасте.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы профилактики, диагностики, лечения рахита на педиатрическом участке. Принципы дифференциального диагноза рахита и рахитоподобных заболеваний.

обучающийся должен уметь: организовать профилактику рахита у детей с рождения до 18 лет, а так же у беременных женщин, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, вести необходимую медицинскую документацию. Составить план обследования и лечения детей с рахитом. Направить на консультацию и госпитализацию ребенка. Выписать бесплатные рецепты на витамин D.

обучающийся должен владеть: методами профилактики, диагностики и лечения рахита у детей.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Витамин D и рахитоподобные заболевания

Дифференциальный диагноз: дифференцировать рахит, особенно тяжелые его формы, приходится в первую очередь с рахитоподобными заболеваниями.

Витамин D-зависимый рахит. В основе витамин D-зависимого рахита I типа лежит нарушение синтеза в почках 1,25(OH)D₃. Клинически данное заболевание характеризуется симптомами выраженного D-дефицитного рахита уже в первом полугодии жизни с признаками гипокальциемии.

II тип витамин D-зависимого рахита обусловлен резистентностью рецепторов органов мишеней к 1,25(OH)D₃. Клиническая картина витамин D-зависимого рахита II типа отличается от I типа только тем, что у большинства больных отмечается тотальное выпадение волос и резко замедлен рост тела.

Лабораторные критерии: гипокальциемия, нормальный или слегка сниженный уровень неорганических фосфатов в крови, повышение активности ЩФ, гипеаминоацидурия, снижение экскреции кальция с мочой.

При своевременном лечении, направленном на ликвидацию дефицита 1,25-дигидроксивитамина Д₃ – прогноз хороший.

Витамин Д-резистентный рахит (фосфат-диабет) обусловлен уменьшением реабсорбции фосфора в почечных канальцах, что приводит к гиперфосфатурии и гипофосфатемии (при нормальном содержании кальция). Предполагается, что причина заболевания заключается в уменьшение чувствительности канальцев к витамину Д, что вызывает вторичную гиперфункцию паращитовидных желез и увеличенный клиренс фосфатов. Другим симптомом недостаточности почек не наблюдается.

Клинические симптомы проявляются в возрасте 1-2 лет, когда дети начинают ходить, и характеризуются выраженными рахитическими деформациями костей, Х и О-образными искривлениями конечностей, задержкой физического развития и низким ростом. Дети часто жалуются на боли в костях. Зубы появляются позднее и очень рано разрушаются. Спазмофилия обычно отсутствует.

В связи с тем, что заболевание характеризуется не абсолютной резистентностью к витамину Д, а лишь уменьшением чувствительности к нему, лечение проводится большими дозами витамина Д, подбор которых проводится индивидуально. Под контролем активности ЩФ, уровня кальция и неорганических фосфатов в крови и моче.

Синдром Дебре – де Тони – Фанкони характеризуется рахитоподобными деформациями скелета и симптомами недостаточности проксимальных канальцев почек: глюкозурией, аминоацидурией, фосфатурией. В крови обнаруживается гипофосфатемия, гипогликемия, ацидоз, повышенная активность щелочной фосфатазы и уровня хлоридов. Костные изменения проявляются во втором полугодии жизни или на 2 году жизни в виде остеопороза, искривления трубчатых костей нижних конечностей и кифоза. Лечение заключается в назначении больших доз витамина Д и коррекции ацидоза.

Заболевани е	Дифференциальный диагноз рахита и похожих заболеваний				
	Сроки мани- феста ции	Клиника	Рентгенологи ческие симптомы	Обменные нарушения	Тип наследован ия
Рахит у детей раннего возраста	На перво м году жизни (3-6 месяц ев)	Костные деформации, обусловленн ые остеомалаци ей и гиперплазие й костной	“Блюдцеобраз ные” расширенные метафизы, отсутствие четкой линии предваритель ного	Умеренная гипофосфатем ия, содержание кальция в крови снижено или нормальное, повышена	Мультифак тори-альное заболева ние.

		ткани. Гипотония, слабость связочного аппарата.	обызветствен ия, остеопороз.	активность щелочной фосфатазы.	
Витамин Д – зависимый рахит (ВДЗР)	На перво м году жизни (3-6 месяц ев)	Выраженные характерные для “цветущего” классическог о рахита костные деформации, варусные деформации нижних конечностей. Отставание росто- весовых показателей.	Системный остеопороз, выраженное истончение кортикальног о слоя, рахитические изменения метафизов и эпифизарной линии предваритель ного обызвествлен ия.	Гипокальциеми я, уровень фосфата в сыворотке незначительно снижен или нормальный, активность щелочной фосфатазы высокая, генерализованн ая гипераминоаци дурия.	Аутосомно- рецессивны й.
Витамин Д – резистентн ый рахит (ВДРР)	1 год 3 мес. – 1 год 6 мес.	Быстро прогрессиру ющие варусные деформации нижних конечностей, нарушение походки, “рахитическ ие” четки, “браслеты”. Дефицит роста при нормальной массе тела (низкоросло сть).	Грубые бокаловидные деформации метафизов, искривления и утолщение длинных трубчатых костей за счет односторонне го (медиального) утолщения коркового слоя периоста, грубый трабекулярны й рисунок кости.	Выраженная гипофосфатем ия и фосфатурия, уровень кальция в сыворотке нормальный, умеренно повышенная активность щелочной фосфатазы.	Доминантн ый, сцепленный с X- хромосома ми.
Несоверше нный остеогенез	На перво м году	Множествен ные костные переломы со	Выраженный остеопороз, истончение	Содержание кальция и неорганическог	В большинств е случаев –

	жизни	смещением. Отставание роста-весовых показателей. Голубые склеры, синеватая кайма на зубах. В старшем возрасте – отосклероз, снижение слуха.	кортикального слоя кости, переломы с различной степенью консолидации, нормальные границы между эпифизом и диафизом.	о фосфора, активность щелочной фосфатазы в пределах нормы.	аутосомно-доминантный, при врожденных формах – аутосомно-рецессивный.
Хондродистрофия	На первом году жизни	Укорочение рук и ног при норм. длине туловища, кисть в виде трезубца, поясн. лордоз. Кожные складки над суставами. Задержка в развитии статокINETических функций.	Длинные трубчатые кости укорочены, интенсивно “затемнены”, головки их увеличены, грибовидно вздуты, утолщены.	То же.	Аутосомно-доминантный или аутосомно-рецессивный.

Взаимное влияние состояния ренальной ткани и метаболизма витамина D демонстрируют наследственные рахитоподобные заболевания у детей. В основе классического варианта (I тип) витамин D-зависимого рахита лежит врожденный энзимный дефект в метаболизме витамина D, вызванный мутацией генов 25(OH)D-₁-гидроксилазы. Заболевание характеризуется нарушением второго этапа трансформации витамина D (процесс гидроксилирования) в тубулярном эпителии с дефицитом его гормоноактивного метаболита 1,25(OH)₂D на фоне интактной ренальной паренхимы. Заместительная терапия сводится к коррекции этого дефицита активными метаболитами витамина D — кальцитриолом (Рокальтрол) в дозе 0,5–4 мкг/сут или альфакальцидолом (Оксидевит) в дозе 0,5–1 мкг/сут в

зависимости от индивидуальной переносимости препарата, тяжести течения заболевания под контролем экскреции кальция с мочой.

При II типе витамин D-зависимого рахита мутация гена рецептора VDR приводит к нарушению процесса взаимодействия 1,25(OH)₂D с ядерными или цитоплазматическими рецепторами клеток-мишеней (клетки кожи, костной ткани, проксимальных канальцев почек и энтероциты). Их рецепторы рефрактерны к кальцитриолу, что не позволяет 1,25(OH)₂D, несмотря на высокую концентрацию в крови, осуществлять свои физиологические функции. Эффективная терапия отсутствует, однако имеется опыт применения индивидуально подобранных высоких доз Оксидевита (30–300 мкг/сут), кальцитриола (10–25 мкг/сут), водного раствора витамина D₃ (20 000–30 000 МЕ/сут).

Напротив, витамин D-резистентный гипофосфатемический рахит (фосфат-диабет) и его генетические варианты приводят к минерально-костным нарушениям в результате непосредственного дефекта в системах транспорта фосфатов в проксимальных канальцах почек. Комплексная патогенетическая терапия предполагает назначение фосфатов, больших доз витамина D (20 000–40 000 МЕ/сут в зависимости от возраста); кальцитонина (Миакальцик) по 50–200 МЕ в день интраназально; рекомбинантного гормона роста; активных метаболитов витамина D: Оксидевит 1_(OH)D (альфадол, альфакальцидол) — по 0,5–2,0 мкг/сут; альфа-кальцидиол 25(OH)D — по 1,0–1,5 мкг/сут; кальцитриол 1,25(OH)₂D (Рокальтрол) — по 0,5–1,0 мкг/сут.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-11).

Вопросы по теме занятия:

- Принципы профилактики рахита
- Классификация рахита
- Диагностика и лечение рахита
- Рахитоподобные заболевания

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

Укажите один правильный ответ

1. НЕ ЯВЛЯЕТСЯ ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ ВИТАМИНА Д₃ СЛЕДУЮЩЕЕ:

- 1) вирусно-бактериальные заболевания в острый период
- 2) недоношенность

- 3) гидроцефалия
- 4) болезни почек
- 5) активная форма туберкулеза

2. ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ПРОФИЛАКТИКИ РАХИТА В ПОЛИКЛИНИКЕ ИСПОЛЬЗУЮТСЯ:

- 1) аспирин
- 2) витамин С
- 3) панадол
- 4) витамин ДЗ
- 5) поливитамины

3. ДЛЯ РАХИТА 2 СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ НЕ ХАРАКТЕРНО:

- 1) гиперплазия остеоидной ткани
- 2) мышечная гипотония
- 3) Гаррисонова борозда
- 4) кифоз
- 5) появление теменных бугров

4. ДЛЯ РАЗГАРА РАХИТА ХАРАКТЕРЕН СЛЕДУЮЩИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ:

- 1) мышечная гипертония
- 2) краниотабес
- 3) судорожный синдром
- 4) признаки остеосклероза
- 5) нормальное содержание кальция и фосфора в сыворотке

5. ДЛЯ РАХИТА ПЕРИОДА РАЗГАРА ХАРАКТЕРНЫ ВСЕ СИМПТОМЫ, КРОМЕ:

- 1) потливость
- 2) блюдцеобразные эпифизы на рентгенограмме
- 3) снижение активности щелочной фосфатазы
- 4) нормальный уровень кальция в крови
- 5) гипохромная анемия

6. ДЛЯ ОСТРОГО ГИПЕРВИТАМИНОЗА ВИТАМИНА Д ХАРАКТЕРНО:

- 1) диарея
- 2) запоры
- 3) рвота
- 4) полиурия
- 5) анурия

7. ДЛЯ НАЧАЛЬНОГО ПЕРИОДА РАХИТА ХАРАКТЕРЕН КЛИНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ:

- 1) мышечная гипертония

- 2) краниотабес
- 3) судорожный синдром
- 4) потливость
- 5) Гаррисонова борозда

8. КАКАЯ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ПРИЧИН НЕ ЯВЛЯЕТСЯ ВЕДУЩЕЙ В РАЗВИТИИ РАХИТА:

- 1) нарушение всасывания кальция в кишечнике
- 2) дефицит витамина В
- 3) недоношенность
- 4) дефицит витамина D
- 5) эндокринный дисбаланс

9. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ РАХИТА НЕ ЯВЛЯЕТСЯ ОБЯЗАТЕЛЬНЫМ ПРОВЕДЕНИЕ:

- 1) клинического обследования
- 2) лабораторного обследования
- 3) функционального обследования
- 4) рентгенологического обследования
- 5) остеоденситометрии

10. ВИТАМИН D СОДЕРЖИТСЯ В:

- 1) желтке
- 2) овощах
- 3) хлебе грубого помола
- 4) мясе
- 5) в цитрусовых

Ситуационные задачи по теме

Задача №1

Мать с мальчиком 5 месяцев пришла на очередной профилактический прием к педиатру для решения вопроса о проведении вакцинации.

Ребенок от IV беременности, протекавшей на фоне токсикоза в I триместре. Роды в срок, со стимуляцией. Родился с массой тела 3600г., длиной - 53 см. Закричал сразу. Естественное вскармливание до 2 месяцев, затем смесь «Малыш». Профилактика рахита проводилась масляным раствором витамина D₂ с 2 месяцев в течение 1,5 месяцев нерегулярно. В 3 месяца сделана 1 прививка АКДС + полиомиелит, реакции на прививку не наблюдалось. В 4 месяца на прием к врачу не явились.

В течение последних 2 месяцев мать обращает внимание на то, что ребенок стал сильно потеть, вздрагивает во сне, от памперсов резкий запах аммиака. При осмотре: масса тела 7200 г, длина - 64 см. Обращает внимание уплощение и облысение затылка, податливость костей черепа по ходу стреловидного и лямбдовидного швов, размягчение краев большого родничка. Нижняя апертура грудной клетки развернута, заметна Гаррисонова

борозда, пальпируются реберные «четки». Большой родничок 4x4 см. Мышечная гипотония, плохо опирается на ноги. В естественных складках кожи необильные элементы потницы, стойкий красный дермографизм. Слизистые оболочки чистые. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС — 120 ударов в мин. Живот большой, распластаный, безболезненный. Печень +2,5 см, селезенка +0,5 см. Стул кашицеобразный, 2-3 раза в день.

1. Ваш диагноз?
2. Перечислите факторы, которые могли привести к данному состоянию.
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
4. Перечислить профилактические и лечебные дозы витамина D.
5. Выпишите рецепт на витамин D.

Задача №2

Мать с девочкой 4,5 месяцев пришла на прием к участковому педиатру с жалобами на ухудшение аппетита, неустойчивый стул, периодическую рвоту, беспокойство.

Наследственность не отягощена. Ребенок от 1-й, нормально протекавшей беременности. Роды срочные, физиологичные. Родилась с массой 3200 г, длиной тела 54 см. На естественном вскармливании до 3 месяцев. Острыми инфекционными заболеваниями не болела. Поликлинику посещает ежемесячно. Осмотрена ортопедом, невропатологом, окулистом в 1 месяц, патологии не выявлено. Прибавка в массе за 1-й месяц - 700 г, 2-й месяц - 850 г, 3-й месяц - 800 г. На приеме в 3 месяца врач отметил начальные признаки рахита и назначил спиртовой раствор витамина D₂, не указав дозу. Мать давала витамин D₂ без строгого отсчета капель, за прошедший период девочка получила целый флакон препарата.

При осмотре: состояние ребенка средней тяжести. Лицо осунувшееся, периорбитальный цианоз. Рефлексы и мышечный тонус снижены. Во время осмотра у ребенка 2 раза возникала рвота. Пьет охотно. Масса тела 5300 г, длина - 62 см. Кожа сухая, бледная с сероватым оттенком, эластичность снижена. Гиперемия конъюнктивы век и глазного яблока. Тур-гор тканей снижен. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены. ЧСС - 136 ударов в мин, АД - 96-50 мм рт.ст. Живот мягкий. Печень +3 см, плотноватой консистенции, селезенка у края реберной дуги. Мочеиспускания учащенные, безболезненные. Проба Сулковича положительная (+++).

1. Диагноз?
2. Какие дополнительные исследования следует провести для уточнения диагноза?
3. Нуждается ли ребенок в лечении?
4. Были ли допущены участковым педиатром ошибки в ведении этого ребенка?
5. Какие морфологические изменения следует ожидать при данном заболевании?

Задача №3

Девочка 1 год, из плохих материально-бытовых условий. Родители молодые, отец страдает алкоголизмом.

Вскармливание искусственное, беспорядочное. Впервые яблочный сок получила в 5 мес., в последующем соки нерегулярно, 1 прикорм в 4 мес. в виде манной каши на разведенном молоке. В настоящее время получает молоко до 1,5 л., печенье, иногда кашу.

В психомоторном развитии отстает. При осмотре вялая, безучастная, бледная с восковидным оттенком. Выражены лобные бугры, четки, грудная клетка сдавлена с боков, расширена нижняя апертура, зубов 5. Тоны сердца приглушены над верхушкой и в т. Боткина систолический шум. Число сердечных сокращений 120. Передняя брюшная стенка мягкая, пупочное кольцо расширено. Печень плотной консистенции, выступает из-под края реберной дуги на 3,5 см, селезенка пальпируется.

Анализ крови: Нв 54 г/л, цветной показатель 0,5; СОЭ 8 мм/ч

Анализ мочи: без изменений.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Какие дополнительные лабораторные исследования нужно назначить для подтверждения диагноза?
3. Что послужило причиной развития данного состояния у ребенка?
4. Схема ведения ациента?
5. Назначьте витамин D.

Задача 4

Мальчику 2 года. Жалоб нет. При оформлении в дошкольное учреждение обнаружены отклонения в анализах крови (Нв 92 г/л). Известно, что на первом году жизни дважды перенес тяжелую кишечную инфекцию. С 1,5 лет ежемесячно болеет ОРВИ, отмечается снижение гемоглобина. При осмотре: бледен, «тени» под глазами, выраженные лобные бугры, Гаррисонова борозда. В остальном – без видимой патологии.

1. Диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. План обследования.
4. План лечения.
5. Назначьте пациенту витамин D.

Задача №5

Мать с ребенком пришла к участковому педиатру на плановый профилактический осмотр. Девочке 2 месяца 25 дней. На последнем приеме были в месячном возрасте. Ребенок на естественном вскармливании. В последние 2 недели стала беспокойной, не выдерживает перерывы между кормлениями, реже мочится.

Родители здоровы. Беременность у матери первая, протекала с токсикозом 2 половины. При сроке 32 недели перенесла бронхит. Роды в срок. Девочка закричала сразу. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Масса тела при

рождении 3200 г, длина - 51 см. Из роддома выписана на 6-е сутки в удовлетворительном состоянии. До настоящего времени ребенок ничем не болел. Антропометрия: масса тела - 4600 г, длина - 57 см, окружность грудной клетки - 38 см. Температура тела 36,8°C. Кожа чистая, нормальной окраски. Подкожно-жировой слой практически отсутствует на животе, истончен на конечностях. Слизистые оболочки чистые, зев спокоен. Дыхание - пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень +2 см из-под края реберной дуги. Стул 2 раза в день, кашицеобразный, желтого цвета с кислым запахом.

При осмотре: ребенок беспокоен, плачет. Головку держит хорошо. Пытается переворачиваться со спины на живот. Хорошо следит за яркими предметами. Рефлексы Моро, Бауэра, автоматической ходьбы не вызываются. Тонический шейный и поисковый рефлексы угасают. Хватательный и подошвенный рефлексы вызываются хорошо.

1. Сформулируйте диагноз. Определите группу здоровья и направленность риска.
2. Причины возникновения данного состояния. Какие исследования необходимо провести ребенку?
3. План профилактических мероприятий. Какие врачи-специалисты должны осмотреть ребенка?
4. Сформулируйте прогноз состояния здоровья ребенка при отсутствии своевременной коррекции патологии.
5. Оцените возможность проведения профилактических прививок.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Составление рефератов по теме «Рахитоподобные заболевания». «Специфическая и неспецифическая профилактика рахита».
- Оформление медицинских документов (рецепты для профилактик и лечения рахита)

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatrica-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		
13	БД ProQuest		
14	СПС Консультант Плюс		
15	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.3.7 **Тема:** 7.1.1 «Функциональные заболевания ЖКТ».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Функциональные заболевания желудочно-кишечного тракта у детей регистрируются с высокой частотой. В соответствии с Римскими критериями III от 2006 года выделяют разные заболевания у детей до 4 лет и после 4 лет. На занятии рассматриваются функциональные нарушения у новорожденных и детей раннего возраста представляют. Высокая частота этих нарушений, яркая симптоматика – повод для обращения к врачу. Причины симптомов нарушения функции ЖКТ у детей должен установить врач, проведя дифференциальную диагностику с потенциально опасными органическими заболеваниями. Педиатр должен уметь диагностировать функциональные расстройства пищеварения в соответствии с Римскими критериями III, своевременно и правильно назначить лечение. Актуальность теме занятия придает также высокая частота ошибочных диагнозов у пациентов с функциональными расстройствами, приводящих к избыточной лекарственной агрессии.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- Современные представления о становлении кишечного биоценоза.
- Причины развития нарушения функции ЖКТ у детей до 4 лет
- Диагностические критерии функциональных заболеваний
- Тактику лечения различных функциональных нарушений
- Причины и механизмы рвоты, ее отличие от срыгиваний.
- Причины нарушений стула у детей раннего возраста
- Методы обследования, необходимые для диагностики функциональных нарушений у детей первых лет жизни.

Обучающиеся должны уметь:

- Выявить симптомы «тревоги» органической патологии у детей до 4 лет.
- Быстро оценить степень тяжести состояния
- Быстро определить степень дегидратации.
- Составить диагностики заболеваний желудочно-кишечного тракта.
- Провести дифференциальную диагностику органической и функциональной патологии.
- Назначить адекватное лечение больным детям с желудочно-кишечной патологией. Составить план наблюдения пациентов.

Обучающиеся должны владеть:

- Тактикой оказания неотложной помощи синдроме циклической рвоты, острым запоре, острой диарее
- Правилами составления плана наблюдения детей
- Навыками интерпретации лабораторных и инструментальных исследований
- Навыками выбора лекарственной терапии.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний устный опрос (ОК-1; ОК-2; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Все функциональные заболевания, которые могут встречаться у детей на первом году жизни, определены международными рекомендациями («Римские критерии IV», 2016 г.):

Младенческая регургитация.

Диагностические критерии (должны присутствовать оба следующих критерия у здоровых в остальном младенцев в возрасте от 3 недель до 12 месяцев):

- Регургитация два или более раз в день в течение 3 или более недель
- Отсутствие рвоты, гематемезиса, аспирации, апноэ, нарушений развития и питания, трудностей при глотании или аномальной позы

Шкала оценки интенсивности срыгиваний ESPGHAN (при оценке более 3 баллов – исключить органическую причину).

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 минут и более после каждого кормления
5 баллов	Срыгивания от 1/2 до полного объема смеси, введенного во время кормления, менее чем в половине кормлений

Диагностика.

- 24-часовая внутриведенная рН-метрия – уточнение числа эпизодов рефлюкса, длительность
- Эзофагогастродуоденоскопия с прицельной биопсией слизистой оболочки пищевода - для оценки состояния СО, кардиального сфинктера, наличия и выраженности воспалительного процесса

Тактика ведения.

- Спокойная беседа с родителями, точные ответы на их вопросы об опасности срыгиваний

- Уход за ребенком: положение на левом боку или животе уменьшает регургитацию, отсутствие медикаментозного лечения способствует уменьшению симптомов, улучшить контакт ребенка с матерью, что уменьшает опасения родителей по поводу ребенка, выявление причины физических и эмоциональных проблем и устранение их, стресс может быть уменьшен за счет периодов отдыха, особенно для матери

- Кормление ребенка в положении сидя, удерживая малыша под углом 45–60°, после кормления - то же положение > 20-30 мин, правила соблюдать в течение дня, а также ночью

- Смеси с загустителями (по строгим показаниям):

Продукт	Производитель	Ингредиенты, г		
		Белки	Жиры	Углеводы
содержат камедь				
Нутрилак АР	Нутритек, РФ	1,5	3,4	6,9 (0,34*)
Нутрилон АР	Нутриция, Голландия	1,7	3,1	8,1 (0,42*)
Фрисовом 1	Фризленд Фудс, Голл.	1,4	3,4	7,6 (0,50*)
Фрисовом 2	Фризленд Фудс, Голл.	1,8	3,2	8,9 (0,41*)
Хумана АР	Хумана, Германия	1,6	3,8	7,1 (0,50*)
содержат крахмал				
Сэмпер Лемолак	Сэмпер АБ, Швеция	1,3	3,5	7,4 (0,9**)
Энфамил АР	Мид Джонсон, США	1,7	3,5	7,6 (2,1**)

- Лекарственная терапия по показаниям: прокинетики, антациды, альгинаты; антисекреторные препараты (разрешенные к применению у детей)

- Хирургические методы лечения (при пилоростенозе, врожденных аномалиях)

Младенческий руминационный синдром – редкое функциональное расстройство, характеризуется привычной произвольной регургитацией содержимого желудка в ротовую полость при самостоятельной стимуляции. Младенческий руминационный синдром является психиатрическим расстройством, вызванным социальными лишениями.

Диагностические критерии (должны присутствовать все следующие критерии последние 3 месяца):

- Повторяющихся схваткообразные движения мышц живота, диафрагмы, языка
- Регургитация содержимого из желудка в ротовую полость, которая проявляется кашлем, или жвачкой и проглатыванием
- А также три или более следующих признаков:
 - Возникновение на 3-8 мес. жизни
 - Нет эффекта терапии ГЭРБ, М-холиноблокаторов, изменения питания, зондового питания или гастростомы
 - Отсутствие тошноты или нарушений пищеварения
 - Отсутствие симптомов во время сна, и активного общения ребенка с окружающими

Для установления диагноза необходимо длительное наблюдение руминации, которое должно осуществляться незаметно для больного. Диагностические усилия должны быть ориентированы на родителей и младенцев, поскольку руминация - результат сбоя взаимосвязи «ребенок-воспитатель» и эмоциональных лишений у младенца.

Лечение руминации направлено на создание комфорта ребенку, в том числе в уходе и кормлении.

Младенческие колики

Диагностические критерии младенческих колик (должны присутствовать все следующие признаки у младенцев от рождения до 4 месяцев):

- Пароксизмы раздражительности, беспокойства или плача, которые начинаются и прекращаются без очевидных причин
- Эпизоды продолжаются 3 или более часов в день и появляются минимум 3 дня в неделю **минимум 1 неделю**
- Нет нарушения развития

Младенческая колика – поведенческий синдром раннего детского возраста, связанный с длительным периодом плача, спазмами, и затруднениями в утешении ребенка.

Диагноз младенческой колики можно установить младенцу в возрасте до 4-5 месяцев, чей плач имеет характеристики детской колики, при отсутствии заболеваний ЦНС, нарушений развития, отклонений при клиническом осмотре

Лечение младенческих колик

- Не использовать анальгетики
- Не использовать кормление как успокаивающую процедуру
- Успокаивающие маневры
- Психологическая помощь родителям
- Лактобациллы, симетикон (разрешен FDA с 1952 года)

Функциональная диарея

Диагностические критерии (должны присутствовать все признаки):

- Ежедневно повторяющийся, безболезненный, не оформленный стул 3 раза в день или чаще
- Симптомы продолжаются более 4 недель
- Начало симптомов в возрасте от 6 до 36-месячного возраста

- Эпизоды дефекации проходят во время бодрствования
- Нет нарушения развития при адекватной калорийности питания

Диарея не связана с перенесенной кишечной инфекцией, приемом слабительных препаратов, антибиотиков или изменениями питания. В каловых массах часто присутствует слизь и / или непереваренные частицы пищи. Нет сведений о перекармливании, избыточном получении фруктового сока, сорбитола, углеводов, пищи с малым количеством жиров. Отсутствует пищевая аллергия. Нет нарушений развития ребенка. Нет мальабсорбции.

Лечение функциональной диареи

Избегать ограничительной диеты, которая может стать причиной дефицита питания. Дети обычно восстанавливаются спонтанно, без какого-либо лечения. Необходимо ведение дневника с учетом ежедневного рациона питания и количества и объема стула.

Младенческая затрудненная дефекация (дисхезия)

Диагностические критерии младенческой дисхезии (должны присутствовать оба следующих признака у детей младше 6 месяцев)

- Минимум 10 минут напряжения и плача перед успешным выделением мягкого стула
- Отсутствие других нарушений здоровья

Тактика ведения: правильное питание, обследование для исключения аноректальной аномалии и обструкции, избегать стимулировать прямую кишку во время повышения интрабрюшного давления. Слабительные необязательны.

Функциональный запор.

Диагностические критерии функционального запора (должны присутствовать минимум 2 признака в течение минимум 1 месяца у детей до 4 летнего возраста):

- Две или реже дефекации в неделю
- Минимум 1 эпизод недержания в неделю после приобретения навыков пользования туалетом
- Эпизоды чрезмерного удержания кала
- Эпизоды болезненного опорожнения или твердого стула
- Наличие большого количества фекальных масс в прямой кишке
- Эпизоды стула большого диаметра, который может помешать опорожнению
- Сопутствующие симптомы могут включать в себя раздражительность, снижение аппетита и / или раннее насыщение и исчезают сразу же после отхождения большой порции кала

Нормативы частоты стула у детей (S.S. Baker et all., 2006)

Возраст	Частота стула в неделю	Средняя частота стула в день
0-3 месяца:		
Грудное вскармливание	5-40	2,8
Смеси	5-28	2,0

6-12 месяцев	5-28	1,8
1-3 года	4-21	1,4
Старше 3 лет	3-14	1,0

Клинические особенности функционального запора. Недержание кала (непроизвольное отхождение кишечного содержимого) появляется у детей при накоплении фекальных масс в прямой кишке (может ошибочно приниматься за понос). Болезненная дефекация является причиной задержки кала в кишке.

Диагностика функционального запора. Диагноз функционального запора устанавливается на основании анамнеза и клинического осмотра, необходимых исследований не существует.

Обследование включает:

- оценку количества фекальных масс в прямой кишке (оценивается бимануальной пальпацией высота фекальных масс над уровнем таза по обе стороны от прямой кишки)
- ректальное обследование (после установления контакта с ребенком)
- Консультации специалистов – по показаниям

Значимые сведения при опросе больного:

Ключевые компоненты	Дети до 1 года	Дети после 1 года
Частота стула	- <3 полных стула в неделю (тип 3-4) – кроме детей исключительно на ГВ, твердый большого диаметра стул, «овечий» стул	- <3 стула в неделю (тип 3-4) - Каломазание - Зловонный стул - «овечий» стул - Стул большого диаметра
Симптомы, связанные с дефекацией	- Болезненные дефекации - Кровь в стуле - Напряжение	- Напряжение - Плохой аппетит, который улучшается с отхождением большой порции кала - Ослабление болей в животе при прохождении стула - Поза удержания - Анальная боль
Анамнез	- Предшествующие эпизоды запора или анальной трещины	- Предшествующие эпизоды запора или анальной трещины, боли, кровотечения, связанные с жестким стулом

Дифференциально-диагностические признаки органического и функционального запора.

Ключевые компоненты	Признаки идиопатического запора	«Красные флаги»

Сроки начала запора	- начало через несколько недель жизни - провоцирующие факторы совпадают с началом симптомов – трещины, изменения питания, инфекции, приучение к горшку, стрессы, изменения в семье, прием лекарств	- с рождения или в первые недели жизни
Отхождение мекония	- нормальное (первые 48 часов после рождения доношенного ребенка)	- задержка отхождения мекония (более 48 часов после рождения доношенного ребенка)
Тип стула		- «ленточный» стул (у ребенка до 1 года)
Рост и развитие	- нормальное	- см. «желтые флаги»*
Неврологические проблемы в ногах	- нет	- есть
Живот		- вздутие живота с рвотой
Диета и потребление жидкости	- до 1 года: изменения в питании, отлучение от груди, недостаточное потребление жидкости - старше 1 года: недостаточное питание и / или потребление жидкости	
Перианальная область	- норма	- аномалии / свищи / кровоподтеки / множественные трещины / плотный анус / зияние
Живот	- мягкий	- плоский или растянутый
Пояснично-крестцовая область, ягодицы	- норма	- асимметрия / уплощение ягодиц / пятна / ямки / участки волос / липома / сколиоз
Нижние конечности, походка	- нормальный тонус и сила	- аномальные признаки
Рефлексы	- норма	- аномальные

*«Желтые флаги» - возможны при идиопатическом запоре: нарушение роста и развития, социальные факторы: доказательства жестокого обращения с ребенком

Лечение функционального запора. Необходимо обучение семьи для безопасного и эффективного опорожнения.

- Полезно ежедневное применение нестимулирующих слабительных – полиэтиленгликоль, минеральное масло, лактулоза, магнезия – для смягчения фекальных масс в течение нескольких недель до привыкания ребенка к комфортному опорожнению
- Поощрение ребенка за успехи в опорожнении кишки
- Питание физиологическое, с исключением избыточного потребления белков и жиров (тормозят моторику кишечника), и обогащением пищевыми волокнами
- Применение пре- и пробиотиков

Нормативы количества жидкости

Возраст	Общее к-во воды в сутки	Напитки
0-6 месяцев	700 мл из грудного молока	
7-12 месяцев	800 мл	600 мл
1-3 лет	1300 мл	900 мл
4-8 лет	1700 мл	1200 мл
9-13 лет, мальчики	2400 мл	1800 мл
9-13 лет, девушки	2100 мл	1600 мл
14-18 лет, мальчики	3300 мл	2500 мл
14-18 лет, девушки	2300 мл	1800 мл

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия; (ОК-1; ОК-2; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме. (ОК-1; ОК-2; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

Вопросы по теме занятия.

- Каковы предрасполагающие факторы младенческой регургитации?
- У каких детей срыгивания могут иметь органический характер?
- Каков механизм развития младенческой руминации?
- Какова тактика лечения детей с коликами?
- У каких детей колики могут быть проявлением органической патологии?
- Что такое дисхезия?
- Какие основные препараты применяются в лечении функциональных запоров?

Тестовые задания по теме.

Выберите один правильный ответ.

1. ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ТОНКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) всасывательная способность больше, чем у взрослых
- 2) интенсивность полостного пищеварения больше, чем мембранного
- 3) высокая активность гидролитических ферментов
- 4) низкая проницаемость слизистой оболочки

2. ДВИЖЕНИЕ ПИЩИ ПО ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОМУ ТРАКТУ У ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ

- 1) происходит быстрее, чем у взрослых
- 2) происходит медленнее, чем у взрослых
- 3) при искусственном вскармливании пища проходит быстрее
- 4) вид вскармливания не имеет значения

3. ПРИЧИНАМИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАПОРОВ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) долихосигма
- 2) незавершенный поворот кишечника
- 3) вторичный мегаколон
- 4) нарушение моторики кишки
- 5) дисбактериоз кишечника
- 6) трещины слизистой заднего прохода

4. ОБЩЕЕ КОЛИЧЕСТВО ДЛЯ СИФОННОЙ КЛИЗМЫ У ДЕТЕЙ 2-5 ЛЕТ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 1000-1500 мл
- 2) 2000-5000 мл
- 3) 5000-8000 мл

5. ПРИ ВСКАРМЛИВАНИИ РЕБЕНКА ГРУДНЫМ МОЛОКОМ ПРЕОБЛАДАЮЩЕЙ ФЛОРОЙ КИШЕЧНИКА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) бифидумбактерии
- 2) кишечные палочки
- 3) энтерококки
- 4) клебсиелла
- 5) ацидофильные палочки

6. ДЛЯГЭР ХАРАКТЕРНЫ

- 1) рвота молоком с 3-4 недель
- 2) симптом «мокрой подушки»
- 3) запоры
- 4) поносы
- 5) олигурия

7. «ЗОЛОТЫМ СТАНДАРТОМ» В ДИАГНОСТИКЕ ГЭРБ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) пищеводная манометрия
- 2) рентгенография в положении Тределенбурга
- 3) суточное мониторирование рН
- 4) УЗИ желудка

8. СКЛОННОСТЬ ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ К СРЫГИВАНИЯМ ОБЪЯСНЯЕТСЯ ТЕМ, ЧТО

- 1) желудок расположен вертикально
- 2) слабо развита запирающая функция нижнего пищеводного сфинктера
- 3) имеется высокий тонус кардиального сфинктера
- 4) имеется высокий тонус пилорического отдела желудка

9. ПРИ КОЛИКАХ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫ

- 1) спазмолитики
- 2) газозорбенты
- 3) энтеросорбенты
- 4) укачивающие процедуры

10. ЛЕЧЕБНЫЕ КЛИЗМЫ ПРИ ЗАПОРАХ СЛЕДУЕТ ПРИМЕНЯТЬ

- 1) как базисную терапию запоров
- 2) у детей старше 4 лет
- 3) 3 раза в неделю
- 4) с рождения

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1. Мальчик 3 лет, поступил в стационар по поводу недержания кала. Данная жалоба появилась около 10 месяцев назад, до этого отмечались запоры, стул был через 2-3 дня, отмечались трудности при дефекации, кал сухой, каловый цилиндр большого диаметра.

Вопросы:

1. Каков механизм развития энкопреза у пациента?
2. Возможно ли развитие энкопреза при неврологических заболеваниях?
3. Какой диагноз нужно установить ребенку?
4. Какие обследования подтвердят диагноз?
5. Как лечить ребенка?

Задача №2. Мальчику 8 мес., основная жалоба – с 5 месяцев разжиженный стул, с неперевааренными комочками пищи, физическое развитие соответствует возрасту, пропорциональное. Соматически здоров, нет признаков аллергии. Анализы крови, мочи, кала в норме. Ребенку был выставлен диагноз «синдром раздраженной кишки», назначены ферменты, энтерофурил и бифидумбактерин. Эффекта от лечения нет.

Вопросы:

1. Верен ли диагноз?
2. Почему физическое развитие ребенка соответствует возрасту?
3. Какой диагноз нужно установить ребенку?
4. Почему лечение оказалось неэффективным?
5. Какая тактика ведения пациента необходима?

Задача №3. Девочка 1,5 лет, с хроническим запором в течение 10 месяцев, отхождение кала 2 раза в неделю, кал сухой, в небольшом количестве, по типу «бобовидного». Абдоминальные боли – редкие, кратковременные, перед дефекацией. Органических причин запоров не выявлено. Назначена терапия диетой с большим количеством клетчатки, мотилиум, сенаде на 1 месяц.

Вопросы:

1. Каков диагноз пациента?
2. Соответствует ли пациент критериям диагноза по Римским критериям?
3. Каковы признаки органической патологии при запорах у детей?
4. Верна ли тактика лечения?
5. Какое лечение необходимо назначить?

Задача №4. У девочки 2 мес. мама отмечает выраженное беспокойство и крик во время дефекации в течение 2 недель. Тужится долго, с криком и напряжением лица. Девочка на грудном вскармливании. Стул ежедневный, кашицеобразный, без патологических примесей.

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Причина указанных жалоб?
3. Показано ли обследование?
4. Какова тактика лечения пациента?
5. Какова нормальная частота стула у ребенка в этом возрасте на грудном вскармливании?

Задача №5. Девочка К., 5 мес. поступила на обследование по поводу частых срыгиваний, обильных, вне связи с едой. Последние 2 месяца прибавка массы не более 100 г. Осмотр не выявил существенных отклонений. Стул кашицеобразный, без примесей, до 5 раз в день.

Вопросы:

1. Обоснована ли госпитализация?
2. Каков предполагаемый диагноз?
3. Какое обследование необходимо?
4. Что является «золотым стандартом» обследования в данном случае?
5. Каков план лечения?

6. Домашнее задание по теме занятия
(согласно методическим указаниям для внеаудиторной работы).

7.Рекомендации по выполнению НИР:

- Срыгивания, рвота, ГЭРБ – диагностические критерии и тактика ведения детей
- Колики органические и функциональные – теории патогенеза, коррекция
- Алгоритм выбора детских молочных смесей при коликах и запорах
- Рекомендации по вскармливанию детей с регургитацией
- Алгоритм помощи ребенку с синдромом циклической рвоты

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	СПб. : СпецЛит	2015
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И.	Красноярск : Новые	2013

	Григорьев, Л. А. Харитоновна Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	компьютерные технологии	
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2015
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : КАРО	2013
12	Педиатрия. История болезни [Электронный	М. : ГЭОТАР-	2013

	ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	Медиа	
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	СПб. СпецЛит	: 2015
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	М. : ГЭОТАР-Медиа	: 2016
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск КрасГМУ	: 2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск КрасГМУ	: 2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск КрасГМУ	: 2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура	Красноярск	: 2013

	[Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	КрасГМУ	
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ	2013
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		

7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		
12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		
14	БД Scopus		
15	БД MEDLINE Complete		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема:** 7.1.2 «Функциональные заболевания ЖКТ».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы Болезни органов пищеварения приобрели социальное значение, в структуре патологии пищеварительной системы у детей старше 4 лет функциональные заболевания занимают до 90%. Начинаясь в дошкольном возрасте, функциональные расстройства с болью в животе могут сохраняться долгие годы, существенно ухудшая качество жизни больных. Другая проблема функциональных заболеваний – неправильная их диагностика и неправильная лечебная тактика, что приводит к необоснованным многочисленным обследованиям и снижению трудоспособности.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с функциональными заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при функциональных расстройствах ЖКТ
- взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию
- принципы рационального питания детей при функциональных нарушениях ЖКТ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных функциональных заболеваний у детей старше 4 лет, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии функциональных заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при ФЗ ЖКТ
- диетотерапию при различных функциональных заболеваниях ЖКТ
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Врач-специалист педиатр должен уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста

- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию
- выделить детей группы риска
- владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- выявить причины возникновения патологических состояний
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимое лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Врач-специалист педиатр должен владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, пареза кишечника;
- методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (функциональные заболевания);
- методами диагностики психических болезней (пограничные нервно-психические состояния, неврозы, психозы, шизофрения);

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний устный опрос (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

5.2. Основные понятия и положения темы

В соответствии с Римскими критериями IV (2016 г.), различают следующие функциональные нарушения у детей старше 4 лет:

Класс Н. Функциональные расстройства: дети и подростки

Н1. Функциональные расстройства с тошнотой и рвотой

- Н1а. Синдром циклической рвоты
- Н1б. Функциональная тошнота и рвота
- Н1с. Руминационный синдром
- Н1д. Аэрофагия

Н2. Расстройства, связанные с абдоминальной болью

- N2a. Функциональная диспепсия
- N2b. Синдром раздраженного кишечника
- N2c. Абдоминальная мигрень
- N2d. Функциональная абдоминальная боль БДУ

N3. Функциональные расстройства дефекации

- N3a. Функциональный запор
- N3b. Неретенционное фекальное недержание

Функциональная диспепсия (=ФД; код по МКБ-Х: К.30). Диагностические критерии:

1. Эпигастральная абдоминальная боль или «дискомфорт» несколько раз в неделю или чаще
2. Продолжительность эпигастральной боли или дискомфорта 2 месяца или дольше
3. Нет облегчения после дефекации
4. Нет взаимосвязи с изменением формы и частоты стула

ФД – симптомокомплекс, характеризующийся дискомфортом или болью в верхних отделах живота, чувством быстрого насыщения, тошнотой, рвотой, вздутием живота при отсутствии органического заболевания

Спектр симптомов функциональной диспепсии

- **Боль в эпигастрии** - субъективно неприятное ощущение (ощущение «повреждения» тканей)
- **Дискомфорт в эпигастральной области** - субъективное неприятное ощущение, не описываемое, как боль
- **Раннее насыщение** - чувство переполнения желудка сразу после начала еды, независимо от количества съеденной пищи, в связи с чем процесс приема пищи может быть не завершен
- **Переполнение** - неприятное ощущение задержки пищи в желудке, связанное или не связанное с приемом пищи (медленное переваривание)
- **Вздутие в верхних отделах живота** - распирающее в верхних отделах живота
- **Тошнота** - ощущение приближающейся рвоты

Диагностика:

Лабораторные методы:

- общий анализ крови
- печеночные ферменты, билирубин, тимоловая проба, факторы свертывания
- ферменты поджелудочной железы в крови и моче
- копрограмма, кал на скрытую кровь
- тесты диагностики НР

Инструментальные методы:

- ультразвуковое исследование органов брюшной полости
- эзофагогастродуоденоскопия с биопсией слизистой
- внутрижелудочная рН-метрия, 24-часовой мониторинг
- рентгенологическое исследование
- электрогастрография

- измерение внутриполостного давления желудка

Симптомы «тревоги» (вероятна органическая причина диспепсии):

- Возраст ребенка менее 5 лет
- Лихорадка
- Снижение массы тела или темпов роста
- Рвота с примесью желчи и крови
- Боль, которая будит ребенка
- Иррадиация боли в спину, плечи
- Боли при мочеиспускании, гематурия
- Боли локализованные с одной стороны
- Воспаление или боли в перианальной области
- Кровь в стуле
- Патологические изменения в лабораторных тестах
- Наследственность по воспалительным заболеваниям кишечника

или язвенной болезни

Лечение ФД

- Лекарственная терапия не всегда является необходимой
- Правильно сбалансированное питание, ограничение пряностей, жирных, кофеин-содержащих продуктов / напитков, лактозы и других продуктов, которые не переносит пациент

При выраженных клинических проявлениях медикаментозная терапия курсами по 2-4 недели:

- Антисекреторные препараты
- Антациды (вспомогательное значение)
- Коррекция моторных нарушений
- Прокинетики (метоклопрамид – не рекомендуется в детском возрасте)
- Спазмолитики
- Антигеликобактерная терапия (по показаниям!)
- Психотерапия / антидепрессанты (трициклические, в низких дозах)

Синдром раздраженного кишечника (=СРК; код по МКБ-Х: К 58).

Диагностические критерии:

- Появившиеся не менее 6 месяцев назад и сохраняющиеся в течение 3 месяцев или более рецидивирующая боль в животе или дискомфорт, связанные с 2-мя или более перечисленными ниже условиями:
- Улучшение состояния после дефекации; и/или
- Начало связано с изменением частоты стула; и/или
- Начало связано с изменением формы (внешнего вида) стула

Практические рекомендации Всемирной Гастроэнтерологической Организации «Синдром раздраженного кишечника: глобальные перспективы (от 20.04.2009)»:

Для СРК характерны длительно существующие симптомы, которые могут:

- проявляться эпизодически

- меняться и зависеть от приема пищи
- ухудшать качество жизни и социального поведения у многих пациентов, а также мешать совершению серьезных событий в жизни, или проявляться в периоды ощутимого стресса

Патогенез СРК

Факторы агрессии

- Психосоматические нарушения, реализующиеся по оси: мозг-кишечник-мозг
 - Повышение висцеральной чувствительности рецепторов кишечника к нейромедиаторам, гастроинтестинальным гормонам, метаболитам и др.
 - Нарушение состава кишечного содержимого
 - Изменение количественного и качественного состава кишечной микрофлоры

Факторы защиты

- Изменение моторной функции кишечника (спастическая или гипермоторная дискинезия, или их чередование)

Избыточное слизеобразование

Клинические особенности СРК

- Изменчивость жалоб
- Рецидивирующий характер жалоб
- Отсутствие прогрессирования
- Сохранение постоянной массы тела
- Усиление расстройств под действием стресса
- Связь с другими функциональными расстройствами

Одно из основных дифференциально-диагностических отличий СРК - **отсутствие симптомов в ночное время**

Признаки, позволяющие достоверно исключить диагноз СРК: **симптомы “тревоги” или “красные флаги” СРК**, прямо или косвенно указывающие на возможность органического заболевания:

- Ректальные кровотечения
- Снижение веса тела
- Хроническая диарея
- Анемия
- Лихорадка
- Отягощенная наследственность (рак и воспалительные заболевания кишечника у родителей)
 - Появление болей и поносов в ночные часы

Диагностические тесты

Скрининговые

- Анализ крови клинический и биохимический,
- РПГА с кишечными диагностикумами, копрограмма, посев кала, реакция Грегерсена
- Исследования паразитов

- Трансабдоминальное УЗИ
- ЭГДС
- Ректороманоскопия
- Ирригоскопия

Уточняющие

- Колоноскопия с ретроградной илеоскопией и биопсией СО ТК
- Допплерография сосудов брюшной полости
- Сфинктероманометрия
- Электрография мышц тазового дна
- Консультации психоневролога, эндокринолога, гинеколога,

уролога

Тактика лечения

- коррекция психоэмоциональных нарушений, снижение порога висцеральной чувствительности
 - обеспечение нормализации моторно-эвакуаторной функции толстой кишки и акта дефекации
 - устранение микробной контаминации тонкой кишки и восстановление нормальной кишечной микрофлоры в толстой кишке
 - нормализации процессов пищеварения и всасывания, а также устранения гипо- и авитаминоза и дефицита микро- и макроэлементов
1. **Обучение больного и его родителей**
 2. **Нормализация режима и характера питания**
 - щадящая диета, с ограничением фруктозы, сорбитола
 - Пищевые волокна (при переносимости) в суточной дозе = год жизни + 5 г в виде фруктов, овощей, с дополнительным количеством жидкости
 3. **Психотерапия, гипнотерапия**
 4. **Лекарственная терапия**
 - При диарее – лоперамид, холестирамин
 - При запоре – лактулоза, макроголь, магния гидроксид
 - При боли – релаксанты гладкой мускулатуры, трициклические антидепрессанты*, ингибиторы обратного захвата серотонина*
 - Пробиотики (в стадии исследований)
 - Ферменты (при вздутии живота)

Абдоминальная мигрень. Диагностические критерии

- За последний год 2 или больше эпизодов серьезной боли, продолжающейся 1 час или дольше и вызывающей ограничение дневной активности
- Два или более следующих симптомов в течение эпизодов боли:
 - Отсутствие аппетита
 - Бледность кожи
 - Тошнота
 - Головная боль

- Рвота
- Светочувствительность
- «Светлые» периоды между эпизодами боли

Тактика обследования:

исключение органических заболеваний, имеющих подобные симптомы (ВЗК, ишемический колит, обструкцию мочевых путей и ЖКТ, ЖКБ, панкреатит, семейную средиземноморскую лихорадку, порфирию)

Лечение:

- Исключение потенциальных триггеров (кофеин, нитритов, эмоционального возбуждения, длительного голодания и проч.)
- Профилактика приступов – саномигран, пропранолол, ципрогептадин, суматриптан
- Анальгетики

Функциональная абдоминальная боль. Диагностические критерии:

Нижняя абдоминальная боль

- Частота нижней или околопупочной боли 1 раз в неделю или более часто
- Продолжительность боли 2 месяца или дольше
- Отсутствие критериев других функциональных желудочно-кишечных расстройств, связанных брюшной болью (функциональная диспепсия, СРК, брюшная мигрень)

Верхняя абдоминальная боль

- Частота абдоминальной боли 1 раз в неделю или чаще
- Продолжительность боли 2 месяца или дольше
- Отсутствие критериев других функциональных желудочно-кишечных расстройств, связанных брюшной болью (функциональная диспепсия, СРК, брюшная мигрень)

- V. Синдром функциональной абдоминальной боли

Верхняя или нижняя абдоминальная локализация

- Околопупочная / нижняя абдоминальная боль «несколько раз в неделю» или чаще

Тактика обследования:

- общий анализ крови, СРБ, анализ мочи, посев мочи, посев и паразиты кала
- Другие обследования – по показаниям

Лечение:

- Психотерапия, антидепрессанты (циталопрам – Опра)

Недержание кала. Диагностические критерии:

Дети 4 лет и старше

- Непроизвольное выделение кала один раз в неделю или чаще
- Малое или большое количество кала (но не пятно)
- Непроизвольное выделение кала в течение 2 месяцев или более

- Нет подтверждения задержки стула (нет критериев функционального запора)

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

Вопросы по теме занятия.

- Каковы причины возникновения функциональных нарушений ЖКТ у детей?
- Каковы критерии функциональной диспепсии?
- Какие обязательные и дополнительные диагностические мероприятия необходимы при ФД и СРК у детей?
- С какими заболеваниями необходимо дифференцировать функциональную диспепсию?
- С какими заболеваниями дифференцировать СРК?
- Какие признаки исключают функциональные нарушения у ребенка?
- Каковы основные принципы лечения ФД?
- Каковы принципы лечения СРК?
- Какова тактика ведения и наблюдения пациентов с ФЗ ЖКТ?

Тестовые задания по теме.

1. ГАСТРИН - ЭТО ГОРМОН, КОТОРЫЙ ПРОДУЦИРУЕТСЯ:

- 1) антральным отделом желудка
- 2) дном желудка
- 3) 12-перстной кишкой
- 4) бруннеровыми железами
- 5) поджелудочной железой

2. ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ЖЕЛУДКА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) низкая кислотность
- 2) несовершенная моторика
- 3) высокая активность пепсина
- 4) низкая протеолитическая активность
- 5) плохо выражены защитные свойства

3. ДЛЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ГАСТРОДУОДЕНАЛЬНОЙ ЗОНЫ ХАРАКТЕРНЫ ВСЕ ДИСПЕПТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА, КРОМЕ:

- 1) изжоги;
- 2) отрыжки;
- 3) рвоты;

- 4) тошноты;
- 5) чередование поносов и запоров.

4. С ПОМОЩЬЮ МЕТОДА ФГДС ВОЗМОЖНО ДИАГНОСТИРОВАТЬ

- 1). гастрит;
- 2). дуоденит;
- 3). эзофагит ;
- 4). пептическую язву

5. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИСПЕПСИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) нарушением стула
- 2) болью выше пупка
- 3) рвотой
- 4) отсутствием воспаления в желудке

6. СИНДРОМ РАЗДРАЖЕННОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ ДИАГНОСТИРУЕТСЯ

- 1) по результатам колоноскопии
- 2) по результатам ирригографии
- 3) по совокупности клинических симптомов
- 4) по результатам УЗИ

7. БОЛЬ ПРИ АБДОМИНАЛЬНОЙ МИГРЕНИ КУПИРУЕТСЯ

- 1) антисекреторными препаратами
- 2) антацидами
- 3) спазмолитиками
- 4) анальгетиками

8. В КЛИНИКЕ СРК НАИБОЛЕЕ ТИПИЧНО

- 1) наличие абдоминальной боли
- 2) диарея
- 3) запор
- 4) метеоризм

9. В ЛЕЧЕНИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ДИСПЕПСИИ ЧАЩЕ ИСПОЛЬЗУЮТ

- 1) антациды
- 2) адсорбенты
- 3) антибиотики
- 4) прокинетики

10. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ДИСПЕПСИИ У ДЕТЕЙ ЖЕЛАТЕЛЬНО ВЫПОЛНИТЬ

- 1) ФГДС

- 2) УЗИ брюшной полости
- 3) тесты на геликобактер
- 4) дуоденальное зондирование

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1. Больная А., 6 лет, поступила на обследование в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на боли в животе в течение 3 мес., с локализацией в эпигастрии, возникающие через 30-40 минут после еды, отрыжку воздухом, снижение аппетита, эмоциональную лабильность, конфликтность. Стул 1 раз в день, оформлен, без патологических примесей, обычного цвета. Питание не регулярное, «перекусами», часто употребляет консервированные продукты, фаст-фуд. Из анамнеза: с 2 месяцев искусственное вскармливание, с 6 мес. до 1 года – периодически жидкий непереваренный стул, впоследствии – норма. При обследовании: неотчетливая болезненность вокруг пупка, в эпигастральной зоне. Лабораторные данные: анализы кала на яйца глистов и цисты лямблий – отрицательные, ФГДС без патологии, рН-метрия желудка без патологических изменений, УЗИ органов брюшной полости – без патологии.

Вопросы.

1. Каков механизм появления боли у ребенка?
2. Имеют ли значение особенности характера девочки?
3. Как сформулировать диагноз?
4. Правильно ли проведено обследование?
5. Какова схема лечения?

Задача №2. Больная И., 12 лет, воспитанница детского дома, поступила на обследование с жалобами на боли в животе, вздутие, иногда отрыжка и редко – изжога, боли не связаны с едой, чувство быстрого насыщения. Боли в течение 1 года. При осмотре: пониженного питания, умеренная болезненность в эпигастральной области. Стул типа 3 по Бристольской шкале. Обследование: паразиты в кале не обнаружены. УЗИ органов брюшной полости: желчный пузырь с поперечной перетяжкой. ФГДС – диффузная гиперемия СОЖ, гиперплазированные лимфоидные фолликулы (в виде «булыжной мостовой») в антруме. Слизистая ДПК не изменена.

Вопросы:

1. Каков механизм развития боли у девочки?
2. Каков предполагаемый диагноз?
3. Какое обследование необходимо провести дополнительно к имеющемуся?
4. Имеют ли значение в формировании боли изменения слизистой оболочки желудка?
5. Какой план лечения?

Задача №3. Девочка 14 лет, поступила по поводу выраженного абдоминального болевого синдрома. В анамнезе боли в животе – частые, купирующиеся после отхождения кала и газов. Отмечается связь болей со стрессом – сейчас больная сдает экзамены в школе. Иногда отмечается понос, необильный и непродолжительный, также связанный с болями и стрессом. При обследовании не выявлено органических изменений в кишечнике, нет признаков воспаления.

Вопросы:

1. Какой диагноз можно предполагать у пациентки?
2. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать?
3. Чем обусловлен болевой синдром?
4. Какие препараты будут эффективны для пациентки?
5. Какова продолжительность курса лечения?

Задача №4. Больной С., 15 лет, обратился к участковому врачу 3-й раз за последние полгода, не обследован. Беспокоят боли ноющего характера, длительные, натошак, после еды в разное время, ночью болей не бывает. Боль локализуется в эпигастрии, усиливается от физической и эмоциональной нагрузки. Летом чувствует себя здоровым. Иногда возникает тошнота, часто – изжога, рвоты не было. Appetit сохранен. Стул нормален. Подросток раздражителен, часто устает, беспокоят головные боли, ухудшилась успеваемость в школе. При объективном обследовании: физическое развитие среднее, ухудшено за счет дефицита массы, кисти и стопы холодные, влажные. Пульс 58-60 уд/мин, АД 95/60 мм.рт.ст. Язык обложен белым налетом, разлитая болезненность в эпигастральной области, положительный симптом Менделя.

Вопросы:

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Есть ли у пациента признаки органической патологии?
3. Какие обследования нужно провести юноше?
4. Каков план лечения?
5. Какое диспансерное наблюдение планируется?

Задача №5. Девочка 14 лет, наблюдается неврологом по поводу мигрени. В последний год появилась абдоминальная боль (было 4 приступа за год), сильная, не локализованная, связанная с приступами мигрени (до приступа за 1-2 дня), продолжающаяся около суток, иногда – с рвотой, однократным жидким стулом.

Вопросы:

1. Какова наиболее вероятная причина абдоминальных болей у девочки?
2. Какое обследование необходимо пациентке?
3. Целесообразно ли обследование вне приступа боли?
4. С какими заболеваниями следует дифференцировать?
5. Какое лечение показано?

6. Домашнее задание по теме занятия

(согласно методическим указаниям для внеаудиторной работы).

7. Рекомендации по НИР

- Функциональная диспепсия и хронический гастрит – современное понимание общности и различий
- Психосоматические расстройства пищеварительной системы у детей
- Питание при СРК
- Хронический запор у детей и подростков

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	СПб. : СпецЛит	2015
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013

	Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518		
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2015
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : КАРО	2013
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	СПб. СпецЛит	2015

	n]=elib&cat=&res_id=36882		
14	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883</p>	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
15	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	<p>Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013

20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		
12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		
14	БД Scopus		
15	БД MEDLINE Complete		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема:** 7.1.3 «Функциональные заболевания ЖКТ».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы Болезни органов пищеварения приобрели социальное значение, в структуре патологии пищеварительной системы у детей старше 4 лет функциональные заболевания занимают до 90%. Начинаясь в дошкольном возрасте, функциональные расстройства с болью в животе могут сохраняться долгие годы, существенно ухудшая качество жизни больных. Другая проблема функциональных заболеваний – неправильная их диагностика и неправильная лечебная тактика, что приводит к необоснованным многочисленным обследованиям и снижению трудоспособности.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- учебная:

должен знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с функциональными заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при функциональных расстройствах ЖКТ
- взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию
- принципы рационального питания детей при функциональных нарушениях ЖКТ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных функциональных заболеваний у детей старше 4 лет, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии функциональных заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при ФЗ ЖКТ
- диетотерапию при различных функциональных заболеваниях ЖКТ
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

должен уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста

- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию
- выделить детей группы риска
- владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- выявить причины возникновения патологических состояний
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимое лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости)
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

должен владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, пареза кишечника;
- методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (функциональные заболевания);
- методами диагностики психических болезней (пограничные нервно-психические состояния, неврозы, психозы, шизофрения);

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний устный опрос (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

5.2. Основные понятия и положения темы

В соответствии с Римскими критериями IV (2016 г.), различают следующие функциональные нарушения у детей старше 4 лет:

Класс Н. Функциональные расстройства: дети и подростки

Н1. Функциональные расстройства с тошнотой и рвотой

- Н1а. Синдром циклической рвоты
- Н1б. Функциональная тошнота и рвота
- Н1с. Руминационный синдром
- Н1д. Аэрофагия

Н2. Расстройства, связанные с абдоминальной болью

Н2а. Функциональная диспепсия

Н2b. Синдром раздраженного кишечника

Н2с. Абдоминальная мигрень

Н2d. Функциональная абдоминальная боль БДУ

Н3. Функциональные расстройства дефекации

Н3а. Функциональный запор

Н3b. Неретенционное фекальное недержание

Функциональная диспепсия (=ФД; код по МКБ-Х: К.30). Диагностические критерии:

5. Эпигастральная абдоминальная боль или «дискомфорт» несколько раз в неделю или чаще
6. Продолжительность эпигастральной боли или дискомфорта 2 месяца или дольше
7. Нет облегчения после дефекации
8. Нет взаимосвязи с изменением формы и частоты стула

ФД – симптомокомплекс, характеризующийся дискомфортом или болью в верхних отделах живота, чувством быстрого насыщения, тошнотой, рвотой, вздутием живота при отсутствии органического заболевания

Спектр симптомов функциональной диспепсии

- **Боль в эпигастрии** - субъективно неприятное ощущение (ощущение «повреждения» тканей)
- **Дискомфорт в эпигастральной области** - субъективное неприятное ощущение, не описываемое, как боль
- **Раннее насыщение** - чувство переполнения желудка сразу после начала еды, независимо от количества съеденной пищи, в связи с чем процесс приема пищи может быть не завершен
- **Переполнение** - неприятное ощущение задержки пищи в желудке, связанное или не связанное с приемом пищи (медленное переваривание)
- **Вздутие в верхних отделах живота** - распирающие в верхних отделах живота
- **Тошнота** - ощущение приближающейся рвоты

Диагностика:

Лабораторные методы:

- общий анализ крови
- печеночные ферменты, билирубин, тимоловая проба, факторы свертывания
- ферменты поджелудочной железы в крови и моче
- копрограмма, кал на скрытую кровь
- тесты диагностики НР

Инструментальные методы:

- ультразвуковое исследование органов брюшной полости
- эзофагогастродуоденоскопия с биопсией слизистой
- внутрижелудочная рН-метрия, 24-часовой мониторинг
- рентгенологическое исследование

- электрогастрография
- измерение внутриполостного давления желудка

Симптомы «тревоги» (вероятна органическая причина диспепсии):

- Возраст ребенка менее 5 лет
- Лихорадка
- Снижение массы тела или темпов роста
- Рвота с примесью желчи и крови
- Боль, которая будит ребенка
- Иррадиация боли в спину, плечи
- Боли при мочеиспускании, гематурия
- Боли локализованные с одной стороны
- Воспаление или боли в перианальной области
- Кровь в стуле
- Патологические изменения в лабораторных тестах
- Наследственность по воспалительным заболеваниям кишечника или язвенной болезни

Лечение ФД

- Лекарственная терапия не всегда является необходимой
- Правильно сбалансированное питание, ограничение пряностей, жирных, кофеин-содержащих продуктов / напитков, лактозы и других продуктов, которые не переносит пациент

При выраженных клинических проявлениях медикаментозная терапия курсами по 2-4 недели:

- Антисекреторные препараты
- Антациды (вспомогательное значение)
- Коррекция моторных нарушений
 - Прокинетики (метоклопрамид – не рекомендуется в детском возрасте)
 - Спазмолитики
- Антигеликобактерная терапия (по показаниям!)
- Психотерапия / антидепрессанты (трициклические, в низких дозах)

Синдром раздраженного кишечника (=СРК; код по МКБ-Х: К 58).

Диагностические критерии:

- Появившиеся не менее 6 месяцев назад и сохраняющиеся в течение 3 месяцев или более рецидивирующая боль в животе или дискомфорт, связанные с 2-мя или более перечисленными ниже условиями:
 - Улучшение состояния после дефекации; и/или
 - Начало связано с изменением частоты стула; и/или
 - Начало связано с изменением формы (внешнего вида) стула

Практические рекомендации Всемирной Гастроэнтерологической Организации «Синдром раздраженного кишечника: глобальные перспективы (от 20.04.2009)»:

Для СРК характерны длительно существующие симптомы, которые могут:

- проявляться эпизодически

- меняться и зависеть от приема пищи
- ухудшать качество жизни и социального поведения у многих пациентов, а также мешать совершению серьезных событий в жизни, или проявляться в периоды ощутимого стресса

Патогенез СРК

Факторы агрессии

- Психосоматические нарушения, реализующиеся по оси: мозг-кишечник-мозг
- Повышение висцеральной чувствительности рецепторов кишечника к нейромедиаторам, гастроинтестинальным гормонам, метаболитам и др.
- Нарушение состава кишечного содержимого
- Изменение количественного и качественного состава кишечной микрофлоры

Факторы защиты

- Изменение моторной функции кишечника (спастическая или гипермоторная дискинезия, или их чередование)
- Избыточное слизиобразование

Клинические особенности СРК

- Изменчивость жалоб
- Рецидивирующий характер жалоб
- Отсутствие прогрессирования
- Сохранение постоянной массы тела
- Усиление расстройств под действием стресса
- Связь с другими функциональными расстройствами

Одно из основных дифференциально-диагностических отличий СРК -

отсутствие симптомов в ночное время

Признаки, позволяющие достоверно исключить диагноз СРК: **симптомы “тревоги” или “красные флаги” СРК**, прямо или косвенно указывающие на возможность органического заболевания:

- Ректальные кровотечения
- Снижение веса тела
- Хроническая диарея
- Анемия
- Лихорадка
- Отягощенная наследственность (рак и воспалительные заболевания кишечника у родителей)
- Появление болей и поносов в ночные часы

Диагностические тесты

Скрининговые

- Анализ крови клинический и биохимический,
- РПГА с кишечными диагностикумами, копрограмма, посев кала, реакция Греггера
- Исследования паразитов
- Трансабдоминальное УЗИ

- ЭГДС
- Ректороманоскопия
- Ирригоскопия

Уточняющие

- Колоноскопия с ретроградной илеоскопией и биопсией СО ТК
- Допплерография сосудов брюшной полости
- Сфинктероманометрия
- Электрография мышц тазового дна
- Консультации психоневролога, эндокринолога, гинеколога, уролога

Тактика лечения

- коррекция психоэмоциональных нарушений, снижение порога висцеральной чувствительности
- обеспечение нормализации моторно-эвакуаторной функции толстой кишки и акта дефекации
- устранение микробной контаминации тонкой кишки и восстановление нормальной кишечной микрофлоры в толстой кишке
- нормализации процессов пищеварения и всасывания, а также устранения гипо- и авитаминоза и дефицита микро- и макроэлементов

3. Обучение больного и его родителей

4. Нормализация режима и характера питания

- щадящая диета, с ограничением фруктозы, сорбитола
- Пищевые волокна (при переносимости) в суточной дозе = год жизни + 5 г в виде фруктов, овощей, с дополнительным количеством жидкости

5. Психотерапия, гипнотерапия

6. Лекарственная терапия

- При диарее – лоперамид, холестирамин
- При запоре – лактулоза, макроголь, магния гидроксид
- При боли – релаксанты гладкой мускулатуры, трициклические антидепрессанты*, ингибиторы обратного захвата серотонина*
- Пробиотики (в стадии исследований)
- Ферменты (при вздутии живота)

Абдоминальная мигрень. Диагностические критерии

- За последний год 2 или больше эпизодов серьезной боли, продолжающейся 1 час или дольше и вызывающей ограничение дневной активности
- Два или более следующих симптомов в течение эпизодов боли:
 - Отсутствие аппетита
 - Бледность кожи
 - Тошнота
 - Головная боль
 - Рвота
 - Светочувствительность
 - «Светлые» периоды между эпизодами боли

Тактика обследования:

исключение органических заболеваний, имеющих подобные симптомы (ВЗК, ишемический колит, обструкцию мочевых путей и ЖКТ, ЖКБ, панкреатит, семейную средиземноморскую лихорадку, порфирию)

Лечение:

- Исключение потенциальных триггеров (кофеин, нитритов, эмоционального возбуждения, длительного голодания и проч.)
- Профилактика приступов – саномигран, пропранолол, ципрогептадин, суматриптан
- Анальгетики

Функциональная абдоминальная боль. Диагностические критерии:***Нижняя абдоминальная боль***

- Частота нижней или околопупочной боли 1 раз в неделю или более часто
- Продолжительность боли 2 месяца или дольше
- Отсутствие критериев других функциональных желудочно-кишечных расстройств, связанных брюшной болью (функциональная диспепсия, СРК, брюшная мигрень)

Верхняя абдоминальная боль

- Частота абдоминальной боли 1 раз в неделю или чаще
- Продолжительность боли 2 месяца или дольше
- Отсутствие критериев других функциональных желудочно-кишечных расстройств, связанных брюшной болью (функциональная диспепсия, СРК, брюшная мигрень)
- V. Синдром функциональной абдоминальной боли

Верхняя или нижняя абдоминальная локализация

- Околопупочная / нижняя абдоминальная боль «несколько раз в неделю» или чаще

Тактика обследования:

- общий анализ крови, СРБ, анализ мочи, посев мочи, посев и паразиты кала
- Другие обследования – по показаниям

Лечение:

- Психотерапия, антидепрессанты (циталопрам – Опра)

Недержание кала. Диагностические критерии:***Дети 4 лет и старше***

- Непроизвольное выделение кала один раз в неделю или чаще
- Малое или большое количество кала (но не пятно)
- Непроизвольное выделение кала в течение 2 месяцев или более
- Нет подтверждения задержки стула (нет критериев функционального запора)

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5).

Вопросы по теме занятия.

- Каковы причины возникновения функциональных нарушений ЖКТ у детей?
- Каковы критерии функциональной диспепсии?
- Какие обязательные и дополнительные диагностические мероприятия необходимы при ФД и СРК у детей?
- С какими заболеваниями необходимо дифференцировать функциональную диспепсию?
- С какими заболеваниями дифференцировать СРК?
- Какие признаки исключают функциональные нарушения у ребенка?
- Каковы основные принципы лечения ФД?
- Каковы принципы лечения СРК?
- Какова тактика ведения и наблюдения пациентов с ФЗ ЖКТ?

Тестовые задания по теме.

1. ГАСТРИН - ЭТО ГОРМОН, КОТОРЫЙ ПРОДУЦИРУЕТСЯ:

- 1) антральным отделом желудка
- 2) дном желудка
- 3) 12-перстной кишкой
- 4) бруннеровыми железами
- 5) поджелудочной железой

2. ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ЖЕЛУДКА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) низкая кислотность
- 2) несовершенная моторика
- 3) высокая активность пепсина
- 4) низкая протеолитическая активность
- 5) плохо выражены защитные свойства

3. ДЛЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ГАСТРОДУОДЕНАЛЬНОЙ ЗОНЫ ХАРАКТЕРНЫ ВСЕ ДИСПЕПТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА, КРОМЕ:

- 1) изжоги;
- 2) отрыжки;
- 3) рвоты;
- 4) тошноты;
- 5) чередование поносов и запоров.

4. С ПОМОЩЬЮ МЕТОДА ФГДС ВОЗМОЖНО ДИАГНОСТИРОВАТЬ

- 1). гастрит;

- 2). дуоденит;
- 3). эзофагит ;
- 4). пептическую язву

5. ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИСПЕПСИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) нарушением стула
- 2) болью выше пупка
- 3) рвотой
- 4) отсутствием воспаления в желудке

6. СИНДРОМ РАЗДРАЖЕННОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ ДИАГНОСТИРУЕТСЯ

- 1) по результатам колоноскопии
- 2) по результатам ирригографии
- 3) по совокупности клинических симптомов
- 4) по результатам УЗИ

7. БОЛЬ ПРИ АБДОМИНАЛЬНОЙ МИГРЕНИ КУПИРУЕТСЯ

- 1) антисекреторными препаратами
- 2) антацидами
- 3) спазмолитиками
- 4) анальгетиками

8. В КЛИНИКЕ СРК НАИБОЛЕЕ ТИПИЧНО

- 1) наличие абдоминальной боли
- 2) диарея
- 3) запор
- 4) метеоризм

9. В ЛЕЧЕНИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ДИСПЕПСИИ ЧАЩЕ ИСПОЛЬЗУЮТ

- 1) антациды
- 2) адсорбенты
- 3) антибиотики
- 4) прокинетики

10. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ ДИСПЕПСИИ У ДЕТЕЙ ЖЕЛАТЕЛЬНО ВЫПОЛНИТЬ

- 1) ФГДС
- 2) УЗИ брюшной полости
- 3) тесты на геликобактер
- 4) дуоденальное зондирование

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1. Больная А., 6 лет, поступила на обследование в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на боли в животе в течение 3

мес., с локализацией в эпигастрии, возникающие через 30-40 минут после еды, отрыжку воздухом, снижение аппетита, эмоциональную лабильность, конфликтность. Стул 1 раз в день, оформлен, без патологических примесей, обычного цвета. Питание не регулярное, «перекусами», часто употребляет консервированные продукты, фаст-фуд. Из анамнеза: с 2 месяцев искусственное вскармливание, с 6 мес. до 1 года – периодически жидкий непереваренный стул, впоследствии – норма. При обследовании: неотчетливая болезненность вокруг пупка, в эпигастральной зоне. Лабораторные данные: анализы кала на яйца глистов и цисты лямблий – отрицательные, ФГДС без патологии, рН-метрия желудка без патологических изменений, УЗИ органов брюшной полости – без патологии.

Вопросы.

1. Каков механизм появления боли у ребенка?
2. Имеют ли значение особенности характера девочки?
3. Как сформулировать диагноз?
4. Правильно ли проведено обследование?
5. Какова схема лечения?

Задача №2. Больная И., 12 лет, воспитанница детского дома, поступила на обследование с жалобами на боли в животе, вздутие, иногда отрыжка и редко – изжога, боли не связаны с едой, чувство быстрого насыщения. Боли в течение 1 года. При осмотре: пониженного питания, умеренная болезненность в эпигастральной области. Стул типа 3 по Бристольской шкале. Обследование: паразиты в кале не обнаружены. УЗИ органов брюшной полости: желчный пузырь с поперечной перетяжкой. ФГДС – диффузная гиперемия СОЖ, гиперплазированные лимфоидные фолликулы (в виде «булыжной мостовой») в антруме. Слизистая ДПК не изменена.

Вопросы:

1. Каков механизм развития боли у девочки?
2. Каков предполагаемый диагноз?
3. Какое обследование необходимо провести дополнительно к имеющемуся?
4. Имеют ли значение в формировании боли изменения слизистой оболочки желудка?
5. Какой план лечения?

Задача №3. Девочка 14 лет, поступила по поводу выраженного абдоминального болевого синдрома. В анамнезе боли в животе – частые, купирующиеся после отхождения кала и газов. Отмечается связь болей со стрессом – сейчас больная сдает экзамены в школе. Иногда отмечается понос, необильный и непродолжительный, также связанный с болями и стрессом. При обследовании не выявлено органических изменений в кишечнике, нет признаков воспаления.

Вопросы:

1. Какой диагноз можно предполагать у пациентки?
2. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать?
3. Чем обусловлен болевой синдром?
4. Какие препараты будут эффективны для пациентки?
5. Какова продолжительность курса лечения?

Задача №4. Больной С., 15 лет, обратился к участковому врачу 3-й раз за последние полгода, не обследован. Беспокоят боли ноющего характера, длительные, натошак, после еды в разное время, ночью болей не бывает. Боль локализуется в эпигастрии, усиливается от физической и эмоциональной нагрузки. Летом чувствует себя здоровым. Иногда возникает тошнота, часто – изжога, рвоты не было. Аппетит сохранен. Стул нормален. Подросток раздражителен, часто устает, беспокоят головные боли, ухудшилась успеваемость в школе. При объективном обследовании: физическое развитие среднее, ухудшено за счет дефицита массы, кисти и стопы холодные, влажные. Пульс 58-60 уд/мин, АД 95/60 мм.рт.ст. Язык обложен белым налетом, разлитая болезненность в эпигастральной области, положительный симптом Менделя.

Вопросы:

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Есть ли у пациента признаки органической патологии?
3. Какие обследования нужно провести юноше?
4. Каков план лечения?
5. Какое диспансерное наблюдение планируется?

Задача №5. Девочка 14 лет, наблюдается неврологом по поводу мигрени. В последний год появилась абдоминальная боль (было 4 приступа за год), сильная, не локализованная, связанная с приступами мигрени (до приступа за 1-2 дня), продолжающаяся около суток, иногда – с рвотой, однократным жидким стулом.

Вопросы:

1. Какова наиболее вероятная причина абдоминальных болей у девочки?
2. Какое обследование необходимо пациентке?
3. Целесообразно ли обследование вне приступа боли?
4. С какими заболеваниями следует дифференцировать?
5. Какое лечение показано?

6. Домашнее задание по теме занятия

(согласно методическим указаниям для внеаудиторной работы).

7. Рекомендации по НИР

- Функциональная диспепсия и хронический гастрит – современное понимание общности и различий
- Психосоматические расстройства пищеварительной системы у детей

- Питание при СРК
- Хронический запор у детей и подростков

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	СПб. : СпецЛит	2015
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[com	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013

	mon]=elib&cat=&res_id=35518		
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2015
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : КАРО	2013
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа:	СПб. СпецЛит	2015

	http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882		
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ	2013

20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		
12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		
14	БД Scopus		
15	БД MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.3.7 **Тема:** 7.1.4 «Функциональные заболевания ЖКТ».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Функциональные заболевания желудочно-кишечного тракта у детей регистрируются с высокой частотой. В соответствии с Римскими критериями IV от 2016 года выделяют разные заболевания у детей до 4 лет и после 4 лет. На занятии рассматриваются функциональные нарушения у новорожденных и детей раннего возраста представляют. Высокая частота этих нарушений, яркая симптоматика – повод для обращения к врачу. Причины симптомов нарушения функции ЖКТ у детей должен установить врач, проведя дифференциальную диагностику с потенциально опасными органическими заболеваниями. Педиатр должен уметь диагностировать функциональные расстройства пищеварения в соответствии с Римскими критериями, своевременно и правильно назначить лечение. Актуальность теме занятия придает также высокая частота ошибочных диагнозов у пациентов с функциональными расстройствами, приводящих к избыточной лекарственной агрессии.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- учебная:

должен знать:

- Современные представления о становлении кишечного биоценоза.
- Причины развития нарушения функции ЖКТ у детей до 4 лет
- Диагностические критерии функциональных заболеваний
- Тактику лечения различных функциональных нарушений
- Причины и механизмы рвоты, ее отличие от срыгиваний.
- Причины нарушений стула у детей раннего возраста
- Методы обследования, необходимые для диагностики функциональных нарушений у детей первых лет жизни.

должен уметь:

- Выявить симптомы «тревоги» органической патологии у детей до 4 лет.
- Быстро оценить степень тяжести состояния Быстро определить степень дегидратации.
- Составить диагностики заболеваний желудочно-кишечного тракта.
- Провести дифференциальную диагностику органической и функциональной патологии.
- Назначить адекватное лечение больным детям с желудочно-кишечной патологией.
- Составить план наблюдения пациентов.

должен владеть:

- Тактикой оказания неотложной помощи синдроме циклической рвоты, острым запоре, острой диарее
- Правилами составления плана наблюдения детей
- Навыками интерпретации лабораторных и инструментальных исследований
- Навыками выбора лекарственной терапии.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний устный опрос (ОК-1; ОК-2; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Все функциональные заболевания, которые могут встречаться у детей на первом году жизни, определены международными рекомендациями («Римские критерии IV», 2016 г.):

Младенческая регургитация.

Диагностические критерии (должны присутствовать оба следующих критерия у здоровых в остальном младенцев в возрасте от 3 недель до 12 месяцев):

- Регургитация два или более раз в день в течение 3 или более недель
- Отсутствие рвоты, гематемезиса, аспирации, апноэ, нарушений развития и питания, трудностей при глотании или аномальной позы

Шкала оценки интенсивности срыгиваний ESPGHAN (при оценке более 3 баллов – исключить органическую причину).

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 минут и более после каждого кормления
5 баллов	Срыгивания от 1/2 до полного объема смеси, введенного во время кормления, менее чем в половине кормлений

Диагностика.

- 24-часовая внутрипищеводная рН-метрия – уточнение числа эпизодов рефлюкса, длительность
- Эзофагогастродуоденоскопия с прицельной биопсией слизистой оболочки пищевода - для оценки состояния СО, кардиального сфинктера, наличия и выраженности воспалительного процесса

Тактика ведения.

- Спокойная беседа с родителями, точные ответы на их вопросы об опасности срыгиваний
- Уход за ребенком: положение на левом боку или животе уменьшает регургитацию, отсутствие медикаментозного лечения способствует уменьшению симптомов, улучшить контакт ребенка с матерью, что уменьшает опасения родителей по поводу ребенка, выявление причины физических и эмоциональных проблем и устранение их, стресс может быть уменьшен за счет периодов отдыха, особенно для матери
- Кормление ребенка в положении сидя, удерживая малыша под углом 45–60°, после кормления - то же положение > 20-30 мин, правила соблюдать в течение дня, а также ночью
- Смеси с загустителями (по строгим показаниям):

Продукт	Производитель	Ингредиенты, г		
		Белки	Жиры	Углеводы
содержат камедь				
Нутрилак АР	Нутритек, РФ	1,5	3,4	6,9 (0,34*)
Нутрилон АР	Нутриция, Голландия	1,7	3,1	8,1 (0,42*)
Фрисовом 1	Фризленд Фудс, Голл.	1,4	3,4	7,6 (0,50*)
Фрисовом 2	Фризленд Фудс, Голл.	1,8	3,2	8,9 (0,41*)
Хумана АР	Хумана, Германия	1,6	3,8	7,1 (0,50*)
содержат крахмал				
Сэмпер Лемолак	Сэмпер АБ, Швеция	1,3	3,5	7,4 (0,9**)
Энфамил АР	Мид Джонсон, США	1,7	3,5	7,6 (2,1**)

- Лекарственная терапия по показаниям: прокинетики, антациды, альгинаты; антисекреторные препараты (разрешенные к применению у детей)
- Хирургические методы лечения (при пилоростенозе, врожденных аномалиях)

Младенческий руминационный синдром – редкое функциональное расстройство, характеризуется привычной произвольной регургитацией содержимого желудка в ротовую полость при самостоятельной стимуляции. Младенческий руминационный синдром является психиатрическим расстройством, вызванным социальными лишениями.

Диагностические критерии (должны присутствовать все следующие критерии последние 3 месяца):

- Повторяющихся схваткообразные движения мышц живота, диафрагмы, языка

- Регургитация содержимого из желудка в ротовую полость, которая проявляется кашлем, или жвачкой и проглатыванием
- А также три или более следующих признаков:
 - Возникновение на 3-8 мес. жизни
 - Нет эффекта терапии ГЭРБ, М-холиноблокаторов, изменения питания, зондового питания или гастростомы
 - Отсутствие тошноты или нарушений пищеварения
 - Отсутствие симптомов во время сна, и активного общения ребенка с окружающими

Для установления диагноза необходимо длительное наблюдение руминации, которое должно осуществляться незаметно для больного. Диагностические усилия должны быть ориентированы на родителей и младенцев, поскольку руминация - результат сбоя взаимосвязи «ребенок-воспитатель» и эмоциональных лишений у младенца.

Лечение руминации направлено на создание комфорта ребенку, в том числе в уходе и кормлении.

Младенческие колики

Диагностические критерии младенческих колик (должны присутствовать все следующие признаки у младенцев от рождения до 4 месяцев):

- Пароксизмы раздражительности, беспокойства или плача, которые начинаются и прекращаются без очевидных причин
- Эпизоды продолжаются 3 или более часов в день и появляются минимум 3 дня в неделю минимум 1 неделю
- Нет нарушения развития

Младенческая колика – поведенческий синдром раннего детского возраста, связанный с длительным периодом плача, спазмами, и затруднениями в утешении ребенка.

Диагноз младенческой колики можно установить младенцу в возрасте до 4-5 месяцев, чей плач имеет характеристики детской колики, при отсутствии заболеваний ЦНС, нарушений развития, отклонений при клиническом осмотре

Лечение младенческих колик

- Не использовать анальгетики
- Не использовать кормление как успокаивающую процедуру
- Успокаивающие маневры
- Психологическая помощь родителям
- Лактобациллы, симетикон (разрешен FDA с 1952 года)

Функциональная диарея

Диагностические критерии (должны присутствовать все признаки):

- Ежедневно повторяющийся, безболезненный, не оформленный стул 3 раза в день или чаще
- Симптомы продолжаются более 4 недель
- Начало симптомов в возрасте от 6 до 36-месячного возраста
- Эпизоды дефекации проходят во время бодрствования
- Нет нарушения развития при адекватной калорийности питания

Диарея не связана с перенесенной кишечной инфекцией, приемом слабительных препаратов, антибиотиков или изменениями питания. В каловых массах часто присутствует слизь и / или непереваренные частицы пищи. Нет сведений о перекармливании, избыточном получении фруктового сока, сорбитола, углеводов, пищи с малым количеством жиров. Отсутствует пищевая аллергия. Нет нарушений развития ребенка. Нет мальабсорбции.

Лечение функциональной диареи

Избегать ограничительной диеты, которая может стать причиной дефицита питания. Дети обычно восстанавливаются спонтанно, без какого-либо лечения. Необходимо ведение дневника с учетом ежедневного рациона питания и количества и объема стула.

Младенческая затрудненная дефекация (дисхезия)

Диагностические критерии младенческой дисхезии (должны присутствовать оба следующих признака у детей младше 6 месяцев)

- Минимум 10 минут напряжения и плача перед успешным выделением мягкого стула
- Отсутствие других нарушений здоровья

Тактика ведения: правильное питание, обследование для исключения аноректальной аномалии и обструкции, избегать стимулировать прямую кишку во время повышения интрабрюшного давления. Слабительные необязательны.

Функциональный запор.

Диагностические критерии функционального запора (должны присутствовать минимум 2 признака в течение минимум 1 месяца у детей до 4 летнего возраста):

- Две или реже дефекации в неделю
- Минимум 1 эпизод недержания в неделю после приобретения навыков пользования туалетом
- Эпизоды чрезмерного удержания кала
- Эпизоды болезненного опорожнения или твердого стула
- Наличие большого количества фекальных масс в прямой кишке
- Эпизоды стула большого диаметра, который может помешать опорожнению
- Сопутствующие симптомы могут включать в себя раздражительность, снижение аппетита и / или раннее насыщение и исчезают сразу же после отхождения большой порции кала

Нормативы частоты стула у детей (S.S. Baker et al., 2006)

Возраст	Частота стула в неделю	Средняя частота стула в день
0-3 месяца:		
Грудное вскармливание	5-40	2,8
Смеси	5-28	2,0
6-12 месяцев	5-28	1,8
1-3 года	4-21	1,4

Старше 3 лет	3-14	1,0
--------------	------	-----

Клинические особенности функционального запора. Недержание кала (непроизвольное отхождение кишечного содержимого) появляется у детей при накоплении фекальных масс в прямой кишке (может ошибочно приниматься за понос). Болезненная дефекация является причиной задержки кала в кишке.

Диагностика функционального запора. Диагноз функционального запора устанавливается на основании анамнеза и клинического осмотра, необходимых исследований не существует.

Обследование включает:

- оценку количества фекальных масс в прямой кишке (оценивается бимануальной пальпацией высота фекальных масс над уровнем таза по обе стороны от прямой кишки)
- ректальное обследование (после установления контакта с ребенком)
- Консультации специалистов – по показаниям

Значимые сведения при опросе больного:

Ключевые компоненты	Дети до 1 года	Дети после 1 года
Частота стула	- <3 полных стула в неделю (тип 3-4) – кроме детей исключительно на ГВ, твердый большого диаметра стул, «овечий» стул	- <3 стула в неделю (тип 3-4) - Каломазание - Зловонный стул - «овечий» стул - Стул большого диаметра
Симптомы, связанные с дефекацией	- Болезненные дефекации - Кровь в стуле - Напряжение	- Напряжение - Плохой аппетит, который улучшается с отхождением большой порции кала - Ослабление болей в животе при прохождении стула - Поза удержания - Анальная боль
Анамнез	- Предшествующие эпизоды запора или анальной трещины	- Предшествующие эпизоды запора или анальной трещины, боли, кровотечения, связанные с жестким стулом

Дифференциально-диагностические признаки органического и функционального запора.

Ключевые компоненты	Признаки идиопатического запора	«Красные флаги»
---------------------	---------------------------------	-----------------

Сроки начала запора	- начало через несколько недель жизни - провоцирующие факторы совпадают с началом симптомов – трещины, изменения питания, инфекции, приучение к горшку, стрессы, изменения в семье, прием лекарств	- с рождения или в первые недели жизни
Отхождение мекония	- нормальное (первые 48 часов после рождения доношенного ребенка)	- задержка отхождения мекония (более 48 часов после рождения доношенного ребенка)
Тип стула		- «ленточный» стул (у ребенка до 1 года)
Рост и развитие	- нормальное	- см. «желтые флаги»*
Неврологические проблемы в ногах	- нет	- есть
Живот		- вздутие живота с рвотой
Диета и потребление жидкости	- до 1 года: изменения в питании, отлучение от груди, недостаточное потребление жидкости - старше 1 года: недостаточное питание и / или потребление жидкости	
Перианальная область	- норма	- аномалии / свищи / кровоподтеки / множественные трещины / плотный анус / зияние
Живот	- мягкий	- плоский или растянутый
Пояснично-крестцовая область, ягодицы	- норма	- ассиметрия / уплощение ягодиц / пятна / ямки / участки волос / липома / сколиоз
Нижние конечности, походка	- нормальный тонус и сила	- аномальные признаки
Рефлексы	- норма	- аномальные

*«Желтые флаги» - возможны при идиопатическом запоре: нарушение роста и развития, социальные факторы: доказательства жестокого обращения с ребенком

Лечение функционального запора. Необходимо обучение семьи для безопасного и эффективного опорожнения.

- Полезно ежедневное применение нестимулирующих слабительных – полиэтиленгликоль, минеральное масло, лактулоза, магнезия – для смягчения фекальных масс в течение нескольких недель до привыкания ребенка к комфортному опорожнению
- Поощрение ребенка за успехи в опорожнении кишки
- Питание физиологическое, с исключением избыточного потребления белков и жиров (тормозят моторику кишечника), и обогащением пищевыми волокнами
- Применение пре- и пробиотиков

Нормативы количества жидкости

Возраст	Общее к-во воды в сутки	Напитки
0-6 месяцев	700 мл из грудного молока	
7-12 месяцев	800 мл	600 мл
1-3 лет	1300 мл	900 мл
4-8 лет	1700 мл	1200 мл
9-13 лет, мальчики	2400 мл	1800 мл
9-13 лет, девушки	2100 мл	1600 мл
14-18 лет, мальчики	3300 мл	2500 мл
14-18 лет, девушки	2300 мл	1800 мл

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия; (ОК-1; ОК-2; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме. (ОК-1; ОК-2; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-5).

Вопросы по теме занятия.

- Каковы предрасполагающие факторы младенческой регургитации?
- У каких детей срыгивания могут иметь органический характер?
- Каков механизм развития младенческой руминации?
- Какова тактика лечения детей с коликами?
- У каких детей колики могут быть проявлением органической патологии?
- Что такое дисхезия?
- Какие основные препараты применяются в лечении функциональных запоров?

Тестовые задания по теме.

Выберите один правильный ответ.

1. ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ ОСОБЕННОСТЯМИ ТОНКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ
 - 1) всасывательная способность больше, чем у взрослых
 - 2) интенсивность полостного пищеварения больше, чем мембранного
 - 3) высокая активность гидролитических ферментов
 - 4) низкая проницаемость слизистой оболочки

2. ДВИЖЕНИЕ ПИЩИ ПО ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОМУ ТРАКТУ У ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ
 - 1) происходит быстрее, чем у взрослых
 - 2) происходит медленнее, чем у взрослых
 - 3) при искусственном вскармливании пища проходит быстрее
 - 4) вид вскармливания не имеет значения

3. ПРИЧИНАМИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАПОРОВ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ
 - 1) долихосигма
 - 2) незавершенный поворот кишечника
 - 3) вторичный мегаколон
 - 4) нарушение моторики кишки
 - 5) дисбактериоз кишечника
 - 6) трещины слизистой заднего прохода

4. ОБЩЕЕ КОЛИЧЕСТВО ДЛЯ СИФОННОЙ КЛИЗМЫ У ДЕТЕЙ 2-5 ЛЕТ СОСТАВЛЯЕТ
 - 1) 1000-1500 мл
 - 2) 2000-5000 мл
 - 3) 5000-8000 мл

5. ПРИ ВСКАРМЛИВАНИИ РЕБЕНКА ГРУДНЫМ МОЛОКОМ ПРЕОБЛАДАЮЩЕЙ ФЛОРОЙ КИШЕЧНИКА ЯВЛЯЕТСЯ
 - 1) бифидумбактерии
 - 2) кишечные палочки
 - 3) энтерококки
 - 4) клебсиелла
 - 5) ацидофильные палочки

6. ДЛЯГЭР ХАРАКТЕРНЫ
 - 1) рвота молоком с 3-4 недель
 - 2) симптом «мокрой подушки»
 - 3) запоры
 - 4) поносы
 - 5) олигурия

7. «ЗОЛОТЫМ СТАНДАРТОМ» В ДИАГНОСТИКЕ ГЭРБ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) пищеводная манометрия
- 2) рентгенография в положении Тределенбурга
- 3) суточное мониторирование рН
- 4) УЗИ желудка

8. СКЛОННОСТЬ ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ К СРЫГИВАНИЯМ ОБЪЯСНЯЕТСЯ ТЕМ, ЧТО

- 1) желудок расположен вертикально
- 2) слабо развита запирающая функция нижнего пищеводного сфинктера
- 3) имеется высокий тонус кардиального сфинктера
- 4) имеется высокий тонус пилорического отдела желудка

9. ПРИ КОЛИКАХ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫ

- 1) спазмолитики
- 2) газозорбенты
- 3) энтеросорбенты
- 4) укачивающие процедуры

10. ЛЕЧЕБНЫЕ КЛИЗМЫ ПРИ ЗАПОРАХ СЛЕДУЕТ ПРИМЕНЯТЬ

- 1) как базисную терапию запоров
- 2) у детей старше 4 лет
- 3) 3 раза в неделю
- 4) с рождения

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1. Мальчик 3 лет, поступил в стационар по поводу недержания кала. Данная жалоба появилась около 10 месяцев назад, до этого отмечались запоры, стул был через 2-3 дня, отмечались трудности при дефекации, кал сухой, каловый цилиндр большого диаметра.

Вопросы:

1. Каков механизм развития энкопреза у пациента?
2. Возможно ли развитие энкопреза при неврологических заболеваниях?
3. Какой диагноз нужно установить ребенку?
4. Какие обследования подтвердят диагноз?
5. Как лечить ребенка?

Задача №2. Мальчику 8 мес., основная жалоба – с 5 месяцев разжиженный стул, с неперевааренными комочками пищи, физическое развитие соответствует возрасту, пропорциональное. Соматически здоров, нет признаков аллергии. Анализы крови, мочи, кала в норме. Ребенку был выставлен диагноз «синдром раздраженной кишки», назначены ферменты, энтерофурил и бифидумбактерин. Эффекта от лечения нет.

Вопросы:

1. Верен ли диагноз?

2. Почему физическое развитие ребенка соответствует возрасту?
3. Какой диагноз нужно установить ребенку?
4. Почему лечение оказалось неэффективным?
5. Какая тактика ведения пациента необходима?

Задача №3. Девочка 1,5 лет, с хроническим запором в течение 10 месяцев, отхождение кала 2 раза в неделю, кал сухой, в небольшом количестве, по типу «бобовидного». Абдоминальные боли – редкие, кратковременные, перед дефекацией. Органических причин запоров не выявлено. Назначена терапия диетой с большим количеством клетчатки, мотилиум, сеннаде на 1 месяц.

Вопросы:

1. Каков диагноз пациента?
2. Соответствует ли пациент критериям диагноза по Римским критериям?
3. Каковы признаки органической патологии при запорах у детей?
4. Верна ли тактика лечения?
5. Какое лечение необходимо назначить?

Задача №4. У девочки 2 мес. мама отмечает выраженное беспокойство и крик во время дефекации в течение 2 недель. Тужится долго, с криком и напряжением лица. Девочка на грудном вскармливании. Стул ежедневный, кашицеобразный, без патологических примесей.

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Причина указанных жалоб?
3. Показано ли обследование?
4. Какова тактика лечения пациента?
5. Какова нормальная частота стула у ребенка в этом возрасте на грудном вскармливании?

Задача №5. Девочка К., 5 мес. поступила на обследование по поводу частых срыгиваний, обильных, вне связи с едой. Последние 2 месяца прибавка массы не более 100 г. Осмотр не выявил существенных отклонений. Стул кашицеобразный, без примесей, до 5 раз в день.

Вопросы:

1. Обоснована ли госпитализация?
2. Каков предполагаемый диагноз?
3. Какое обследование необходимо?
4. Что является «золотым стандартом» обследования в данном случае?
5. Каков план лечения?

6. Домашнее задание по теме занятия

(согласно методическим указаниям для внеаудиторной работы).

7.Рекомендации по выполнению НИР:

- Срыгивания, рвота, ГЭРБ – диагностические критерии и тактика ведения детей
- Колики органические и функциональные – теории патогенеза, коррекция
- Алгоритм выбора детских молочных смесей при коликах и запорах
- Рекомендации по вскармливанию детей с регургитацией
- Алгоритм помощи ребенку с синдромом циклической рвоты

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитоновна Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	СПб. : СпецЛит	2015
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитоновна Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013

	[и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518		
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2015
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : КАРО	2013
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	СПб. : СпецЛит	2015

	on]=elib&cat=&res_id=36882		
14	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883</p>	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
15	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	<p>Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]</p>	Красноярск : КрасГМУ	2013

20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР- Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]	М. : ГЭОТАР- Медиа	2016
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		
12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		
14	БД Scopus		
15	БД MEDLINE Complete		

1. **Индекс:** ОД.О.01.1.3.7 **Тема:** 7.2.1 «Органические заболевания ЖКТ».

2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.

3. **Значение изучения темы.** Болезни органов пищеварения приобрели социальное значение, в структуре патологии пищеварительной системы болезни желудка и ДПК составляют 50-60%. Начинаясь в дошкольном возрасте, болезни верхних отделов пищеварительного тракта (ВОПТ) с наибольшей частотой регистрируются у школьников и подростков. Более чем у 85% детей отмечается сочетанные поражения желудка и двенадцатиперстной кишки с другими отделами пищеварительной системы. Это затрудняет диагностику и дифференциальный диагноз, а также усложняет лечение и ведет к увеличению заболеваемости взрослого населения, снижению трудоспособности.

4. **Цели обучения:**

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с органическими заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при болезнях ВОПТ
- принципы рационального питания детей при язвенной болезни, ГЭРБ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний ВОПТ у детей, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии органических заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при болезнях пищевода, желудка и ДПК
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Врач-специалист педиатр должен уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста
- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию

- выделить детей группы риска
- владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний
 - получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
 - выявить причины возникновения патологических состояний
 - сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
 - назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
 - пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
 - оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости
 - определить показания к госпитализации и организовать ее
 - вести необходимую медицинскую документацию
 - составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Врач-специалист педиатр должен владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, язвенного кровотечения;
- методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (органические заболевания);

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний.

5.2. Основные понятия и положения темы. Заболевания верхних отделов пищеварительного тракта (пищевода, желудка, ДПК) широко распространены у детей. Наиболее значимые этиологические факторы болезней ВОПТ в детском и подростковом возрасте - геликобактерная инфекция (более 90% хронических гастритов и более 99% дуоденальная язва) и кислотно – пептическая агрессия. Диагностика направлена на уточнение причины желудочной диспепсии, с обязательным морфологическим подтверждением наличия воспаления в слизистой оболочке желудка. Лечение проводится в соответствии со стандартами Минздрава РФ, с использованием схем эрадикации, рекомендованных Маастрихтским консенсусом-4 от 2010 г.

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ), код по МКБ X K21. Термином ГЭРБ обозначаются все проявления патологического заброса содержимого желудка в пищевод, независимо от наличия или отсутствия

воспаления слизистой оболочки пищевода. В популяции детей, страдающих заболеваниями ЖКТ частота ГЭРБ, по данным разных авторов, колеблется в диапазоне от 10 до 25%.

ГЭРБ - спонтанное, регулярно повторяющееся забрасывание в пищевод желудочного либо дуоденального содержимого, приводящее к повреждениям дистального отдела пищевода и/или характерным симптомам (изжога, загрудинные боли, дисфагия).

Основными патогенетическими факторами ГЭРБ в настоящее время считаются:

- Соляная кислота - основной патогенетический фактор, под влиянием которой развивается основной симптом ГЭРБ - изжога, а позже - эзофагит (кислотозависимое заболевание).

- Первичное нарушение моторики пищевода и желудка. ГЭРБ развивается вследствие:

- *снижения функции антирефлюксного барьера*
- *снижения клиренса пищевода*

Классификация.

Наиболее популярна Лос-Анджелесская классификация, 1999 г.

Клиническая картина.

Основные эзофагеальные симптомы ГЭРБ:

- Изжога
- Кислотная регургитация
- Чувство горечи
- Отрыжка
- Ощущение повышенного количества жидкости во рту
- Дисфагия
- Боль в эпигастральной области
- Затрудненное прохождение пищи
- Одинофагия
- Наличие ночной симптоматики, ночной храп, ночной и утренний кашель.
- Поражение зубной эмали

Экстраэзофагеальные симптомы.

- Задержка роста и потеря веса
- Синдром Сандифера - хиатальная грыжа, ассоциированная с отведением в сторону головы и шеи, при этом аномальные движения связаны с эпизодами рефлюкса.

- Пережевывание (руминация)

- Респираторные нарушения - «верхние» (апноэ, стридор, ларингит) и «нижние» (синдром бронхиальной обструкции, бронхиальная астма). В детском возрасте 15-45% заболеваний дыхательной системы ассоциируется с ГЭР, в 45-75% хронических заболеваний дыхательной системы выявлена скрытая (латентная) форма ГЭР.

- Гипохромная железодефицитная анемия.

- Аритмии, возникающие в результате инициации эзофагокардиального рефлекса.

Осложнения.

- Стеноз пищевода (10% больных ГЭРБ), который может быть бессимптомным или сопровождаться дисфагией, при этом дисфагия появляется при сужении просвета пищевода до 2 см.

- Пептические язвы пищевода (2-7% больных ГЭРБ), которые могут перфорировать в средостение. Острые и хронические кровопотери различной степени отмечаются практически у всех пациентов с пептическими язвами пищевода, причем у половины из них - сильные.

- Пищевод Барретта (8 - 20% больных, описано около 100 случаев пищевода Барретта в детском возрасте), что способствует развитию аденокарциномы как у взрослых, так и у детей.

Диагностика.

- Первый этап диагностики - *опрос больного*.

- **Эндоскопическое исследование** ("золотой стандарт") выявляет признаки рефлюкс - эзофагита (эндоскопически позитивная ГЭРБ): гиперемия и рыхлость слизистой оболочки (катаральный эзофагит), эрозии и язвы (эрозивный эзофагит различной степени тяжести - с 1 по 4 стадии, в зависимости от площади поражения).

- **Гистологическое исследование.**

- **pH-метрическое исследование пищевода** - основной метод диагностики ГЭРБ. Результаты pH- метрии оценивают по общему времени, в течение которого pH принимает значения менее 4; общему числу рефлюксов за сутки; числу рефлюксов продолжительностью более 5 минут; по длительности наиболее продолжительного рефлюкса.

- **Суточное мониторирование pH** - наиболее чувствительное исследование (88-95%) для выявления ГЭРБ и точного индивидуального подбора препаратов. Этот метод дает возможность выявить общее число эпизодов рефлюкса в течение суток и их продолжительность

- **Рентгенологическое исследование пищевода / УЗИ пищевода** (водно - сифонная проба в положении Тренделенбурга)

- **Сцинтиграфия пищевода** с коллоидом сульфата технеция.

- **Манометрия** (эзофаготонокимография).

Лечение:

Основные принципы консервативного лечения ГЭРБ включают:

1. рекомендацию больному определенного образа жизни и диеты;
2. назначение препаратов, подавляющих желудочную секрецию;
3. назначение препаратов, стимулирующих моторно-эвакуаторную функцию пищеварительного тракта (прокинетики);
4. использование препаратов, оказывающих протективное действие на слизистую оболочку пищевода;
5. хирургическое лечение.

Антирефлюксное хирургическое лечение. Хирургическое лечение показано при осложненном течении заболевания. Показания к оперативному

лечению:

- 1) безуспешность консервативного лечения;
- 2) осложнения ГЭРБ (стриктуры, повторные кровотечения);
- 3) грыжа пищеводного отверстия диафрагмы;
- 4) частые аспирационные пневмонии;
- 5) пищевод Баррета (из-за опасности малигнизации).

Хронический гастрит и гастродуоденит – код по МКБ X – K29 – широко распространенное полиэтиологическое заболевание, наиболее частой причиной которого является геликобактерная инфекция (более 95% хронических гастритов). Заболевание не имеет самостоятельных клинических проявлений, клиника обусловлена функциональными нарушениями желудка.

Этиология.

Различают 2 группы причин хронического гастрита/гастродуоденита (ХГД):

- Экзогенные - медикаменты (НПВП, ГКС), пищевая аллергия (эозинофильный гастрит), паразитарные инвазии, основной этиологический фактор – НР.
- Эндогенные – ДГР, аутоиммунный процесс.

Патогенез ХГД различается в зависимости от этиологического фактора:

НР – ассоциированный гастрит – антральный гастрит, возбудителем которого является грам-отрицательная спиралевидная палочка *Helicobacter pylori* (Нр), обладающая тропизмом к желудочной слизи и эпителию антрального отдела желудка. Заболевание начинается с заражения и заселения НР антрального отдела желудка, далее процесс может распространиться на тело желудка и ДПК. Нр вызывает дистрофические изменения эпителиальных клеток, выделяет факторы вирулентности, основным является фермент уреазы. защелачивание среды вокруг микроба (оптимальные условия для жизнедеятельности НР) вызывает постоянную стимуляцию G-клеток, усиление выработки гастрина – повышение желудочной секреции.

Аутоиммунный гастрит- поражение главных желез в теле желудка, вследствие аутоиммунной агрессии, вырабатываются антитела к париетальным клеткам - повреждение фундальных желез и гибель высококодифференцированных клеток. Антитела вырабатываются и к внутреннему фактору Кастла – пернициозная анемия. В результате атрофии СОЖ происходит стойкое снижение секреторной функции желудка. Компенсаторно активизируется выработка гастрина. Аутоиммунный гастрит может сочетаться с другими аутоиммунными заболеваниями.

Реактивный гастрит – связан с повреждением СОЖ либо медикаментами (НПВП, аспирин), либо желчью. Реактивный гастрит чаще локализуется в теле и антруме, развивается дистрофия слизистой, на измененную слизистую может наслаиваться НР- инфекция, кислотообразование нормальное или повышенное, чаще выявляются язвы и эрозии.

Классификация – «Сиднейская система», 1996 г.или «Хьюстонская

система». 1996 г.

Клиника: «хронический гастрит, морфологическим субстратом которого является воспаление слизистой оболочки желудка, протекает без каких-либо клинических проявлений. Хеликобактерный гастрит не имеет симптоматики. Синдром диспепсии на фоне хронического хеликобактерного гастрита следует расценивать как проявления функциональной диспепсии. Диагноз ХГ следует основывать не на клинической картине, а на результатах морфологического исследования СОЖ» (Клинические рекомендации. Гастроэнтерология 2006-2007 / под ред. акад. РАМН В.Т. Ивашкина – М., «ГЭОТАР – Медиа», 2006.)

Диагностика.

- Анамнез.
- Клиническое обследование.
- ФГДС с гистологией биоптата.
- Тесты на обнаружение НР.
- Функциональные методы.
- Рентгенологическое обследование.
- УЗИ брюшной полости – по показаниям.

Лечение. Медикаментозная терапия в период обострения направлена на: коррекцию секреторных нарушений, эрадикацию НР, улучшение обменных процессов в СОЖ, ликвидацию дисмоторики.

Язвенная болезнь – код по МКБ-Х: К 25, К 26.– распространенное, тяжелое хроническое заболевание желудка и двенадцатиперстной кишки, при отсутствии адекватной терапии сопровождается частыми обострениями и осложнениями, приводящими к инвалидизации больных.

Этиология. С современных позиций ЯБ рассматривается как полиэтиологическое, генетически и патогенетически неоднородное заболевание. Среди этиологических факторов, ведущих к развитию ЯБ, важнейшее место занимает **наследственность**. Реализуется наследственная предрасположенность при неблагоприятных воздействиях, которыми являются: инфекция *Helicobacter pylori*, прием нестероидных противовоспалительных средств и глюкокортикоидов.

Патогенез ЯБ. Патогенез ЯБ в настоящее время в основном сводится к нарушению равновесия между факторами кислотно-пептической агрессии желудочного содержимого и элементами защиты слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки. При этом основная патогенная роль принадлежит «агрессивному тандему»: избыточное кислотно-пептическое воздействие, дополненное НР-инфекцией.

Клиника ЯБ.

Ведущим симптомом обострения язвенной болезни являются **боли в эпигастрии**, которые могут иррадиировать в левую половину грудной клетки и левую лопатку, грудной или поясничной отдел позвоночника. Боли возникают сразу после приема пищи (при язвах кардиального и субкардиального отделов желудка), через полчаса - час после еды (при язвах тела желудка). При язвах пилорического канала и луковицы

двенадцатиперстной кишки обычно наблюдаются поздние боли (через 2-3 часа после еды), голодные боли, возникающие натощак и проходящие после приема пищи, а также ночные боли (ритм Мойнигана). Боли проходят после приема антацидов, антисекреторных и спазмолитических препаратов, применения тепла.

Диспептические расстройства: отрыжка кислым, изжога, запоры. Аппетит хороший. Тошнота не типична.

Сезонные (весной и осенью) периоды усиления болей и диспептических расстройств.

Похудание, поскольку, несмотря на сохраненный аппетит, больные ограничивают себя в еде, опасаясь усиления болей.

Симптомы ваготонии – гипергидроз холодных ладоней, акроцианоз, тенденция к артериальной гипотонии, лабильность пульса.

Диагностика.

- Анамнез.
- Клинический осмотр.
- Эндоскопия желудка и ДПК с морфологическим исследованием
- Рентгенография / скопия желудка и ДПК с барием - прямой признак язвенной болезни - "ниша" на контуре или на рельефе слизистой оболочки.
- Исследование кислотообразующей функции желудка
- Трансабдоминальное УЗИ.
- Исследование НР.

Течение и осложнения.

Кровотечение. Язвенное кровотечение - 80% осложнений, чаще при желудочной локализации язв. Симптомы: кровавая рвота "кофейной гущей", мелена – после потери 60 мл крови, симптомы кровопотери, снижение гемоглобина и гематокрита, скрытая кровь в кале (положительная реакция Грегерсона). *Алгоритм диагноза:* анамнез, осмотр, группа крови и резус, эндоскопия, рентгенография – по показаниям, УЗИ брюшной полости. *Лечение:* промывание желудка ледяной водой, эндоскопическая диатермокоагуляция или лазерная коагуляция, введение кровоостанавливающих препаратов, внутрь 5% раствор аминокaproновой кислоты, ингибиторы протонного насоса или H₂- гистаминоблокаторы в/в, в/м.

Перфорация (прободение) - 8% осложнений. Предрасполагающие факторы: физическое перенапряжение, прием алкоголя, переедание. Перфорация язвы клинически проявляется внезапными острейшими ("кинжальными") болями в подложечной области, развитием коллаптоидного состояния, тошнотой. При обследовании больного обнаруживаются "доскообразное" напряжение мышц передней брюшной стенки и резкая болезненность при пальпации живота, положительный симптом Щеткина - Блюмберга. В дальнейшем боль опускается вниз, прогрессирует картина разлитого перитонита, появляется субфебрильная или фебрильная температура. Диагноз – обзорная рентгенография брюшной

полости – свободный газ над печенью. Лечение – экстренная операция.

Пенетрация - 1,5% осложнений у детей - проникновение язвы желудка или двенадцатиперстной кишки в окружающие ткани и органы. Клиника зависит от глубины проникновения и органа, вовлеченного в процесс, усиление болей, боль постоянная, интенсивная, особенно по ночам, нет связи с питанием, не купируется антацидами, широкая иррадиация, повышение температуры, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, иногда пальпируется воспалительный инфильтрат. Диагноз – дополнительная тень бария рядом с силуэтом органа, иногда – "шиловидная язва". Лечение – оперативное.

Пилородуоденальный стеноз – 11% больных - хроническое осложнение ЯБ. Различают: **рубцовый стеноз** – формируется постепенно. Стеноз привратника формируется обычно после рубцевания язв, расположенных в пилорическом канале или начальной части двенадцатиперстной кишки. Наиболее характерными клиническими симптомами стеноза привратника являются постоянное ощущение переполнения в желудке, усиливающееся сразу после еды, тошнота, отрыжка, изжога, затем приносящая облегчение рвота пищей, съеденной накануне, а также отрыжка с запахом "тухлых" яиц. При пальпации живота в подложечной области можно выявить "поздний шум плеска", при декомпенсированном стенозе привратника может прогрессировать истощение больных, присоединяются электролитные нарушения. Рентгенологически – при компенсированном стенозе высокая сегментирующая перистальтика, при субкомпенсированном – расширение желудка и замедление его опорожнения. Лечение – оперативное при наступлении субкомпенсированной стадии. **Воспалительно-спастический стеноз** (функциональный) – на фоне обострения ЯБ, связан с отеком и сопутствующим спазмом.

Лечение ЯБ. Известно, что язвы желудка и двенадцатиперстной кишки рубцуются почти во всех случаях, если в течение суток удается поддерживать уровень внутрижелудочного рН > 3 около 18 часов.

Протокол фармакотерапии обострений язвенной болезни: антисекреторный препарат в определенной дозе (рабепразол - 20 мг/сутки, омепразол - 20 мг/сутки, лансопразол - 30 мг/сутки, пантопразол - 40 мг/сутки.). Продолжительность лечения определяется результатами эндоскопического контроля, который проводится с двухнедельным интервалом (т.е. через 2, 4, 6, 8 недель).

Протокол поддерживающей фармакотерапии язвенной болезни – по следующим схемам (по окончании курсового лечения):

1. Ежедневные поддерживающие (половинные) дозы блокаторов протонного насоса.

2. Прерывистая поддерживающая фармакотерапия блокаторами протонного насоса - варианты: терапия "по требованию" или "терапия выходного дня".

Фармакотерапия геликобактерной инфекции. В соответствии с Маастрихтскими рекомендациями 2010 г., курс эрадикационной терапии

следует проводить у каждого больного язвенной болезни вне зависимости от стадии течения заболевания (обострения или ремиссии), если у него обнаруживается пилорический геликобактер в слизистой оболочке желудка.

Диспансерное наблюдение – пожизненно. В первый год после обострения – 4 раза в год, со второго года – 2 раза в год. Методы контроля – ФГДС, наличие НР.

Противорецидивное лечение в период ремиссии - 2 варианта терапии:

1. *Непостоянный профилактический прием* Н2-гистаминоблокаторов «по потребности» – при частоте рецидивов не более 2 в течение года, при сезонном характере заболевания, при стаже ЯБ не более 4 лет, при типичной клинике болезни.

2. *Постоянный прием* Н2-гистаминоблокаторов. Длительность противорецидивной терапии не менее 3 лет (4-6) при ЯБ ДПК и до 2 лет при ЯБЖ.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

Вопросы по теме занятия.

- причины возникновения ХГД.
- современная классификация ХГД
- обязательные и дополнительные диагностические мероприятия при ХГД у детей
- алгоритм диагностики НР у детей (каков порядок проведения тестов, какие из тестов используются для диагностики, и какие - для оценки эффективности эрадикации)
- принципы лечения ХГД у детей
- патогенетические механизмы развития эзофагита,
- классификации ГЭРБ,
- основные клинические проявления ГЭРБ у детей (пищеводные и внепищеводные),
- диагностические критерии ГЭРБ,
- принципы лечения ГЭРБ у детей,
- предрасполагающие факторы развития ЯБ
- жалобы и классические клинические проявления ЯБ
- наиболее частое осложнение ЯБ в детском возрасте
- дифференциальная диагностика язвенной болезни у детей
- принципы лечения ЯБ

Тестовые задания по теме.

Укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ ГАСТРИТА ТИПА В ХАРАКТЕРНО:

- 1) наличие *Helicobacter Pylori*
- 2) пониженная секреторная функция
- 3) клинические проявления аналогичны язве двенадцатиперстной кишки
- 4) преимущественно поражен фундальный отдел желудка

2. СТИМУЛЯТОРОМ СЕКРЕЦИИ СОЛЯНОЙ КИСЛОТЫ В ЖЕЛУДКЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) гастрин
- 2) секретин
- 3) глюкагон
- 4) кинины
- 5) простагландины

3. ПОКАЗАНИЯМИ К ПЛАНОВОЙ ЭФГДС НЕ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) для установления диагноза
- 2) для оценки эффективности лечения
- 3) для установления локализации процесса
- 4) для определения источников кровотечения
- 5) для проведения лечебных и оперативных манипуляций

4. ПРИ ДИАГНОСТИКЕ ЭЗОФАГИТА ОПРЕДЕЛЯЮЩИМИ ЯВЛЯЮТСЯ МЕТОДЫ

- 1) рентгенологический
- 2) ультразвуковой
- 3) эндоскопический
- 4) КТ

5. ЛЕЧЕНИЕ ЭЗОФАГИТА МОЖЕТ БЫТЬ

- 1) консервативным
- 2) оперативным
- 3) консервативным и оперативным (по показаниям)
- 4) нет правильного ответа

6. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЭРБ ПРИМЕНЯЮТ:

- 1) сукральфат
- 2) ингибиторы протонного насоса
- 3) прокинетики
- 4) спазмолитики

7. ЭРОЗИВНЫЙ ГАСТРИТ МОЖЕТ БЫТЬ ВЫЗВАН ПРИМЕНЕНИЕМ ВСЕХ ПРЕПАРАТОВ, КРОМЕ:

- 1) стероидных гормонов
- 2) салицилатов

- 3) резерпина
- 4) цитостатиков
- 5) этанола

8. К ПРЕПАРАТАМ, ОБЛАДАЮЩИМ АНТИГЕЛИКОБАКТЕРНЫМ СВОЙСТВОМ, ОТНОСИТСЯ

- 1) гастрोцепин
- 2) алмагель
- 3) де-нол
- 4) оксациллин
- 5) азитромицин

9. ПРИ ТЕРАПИИ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЦЕЛЕСООБРАЗНО ПРИМЕНЯТЬ СОЧЕТАНИЕ ПРЕПАРАТОВ

- 1) де-нол + антибиотики
- 2) антациды + цитопротекторы
- 3) антисекреторные + антибиотики
- 4) антациды + трихопол
- 5) цитопротекторы + трихопол

10. ПРИ ИНФЕКЦИИ HELICOBACTER PYLORI:

- 1) назначение омепразола не влияет на результат дыхательного теста
- 2) развивается острый гастрит
- 3) прослеживается выраженная взаимосвязь с язвенной болезнью желудка.
- 4) назначение одного антибиотического препарата в комбинации с ингибитором K^+/Na^+ насоса может привести к возникновению резистентных штаммов микроорганизмов.

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1. Юноша 15 лет, поступил в эндокринное отделение по поводу абдоминального ожирения 4 степени (избыток массы 150%). При обследовании выявлена артериальная гипертония 2 степени, нарушенная толерантность к глюкозе и рефлюкс – эзофагит 2 степени.

Вопросы:

1. Взаимосвязаны ли эти заболевания?
2. Как правильно сформулировать диагноз?
3. Какое обследование показано?
4. Какие рекомендации по изменению образа жизни необходимы?
5. Какова тактика лечения больного?

Задача №2. Девочка 15 лет пролечена 3 недели в стационаре по поводу эзофагита 2 степени, выписана в состоянии клинической ремиссии, амбулаторно лечение не получала. Жалобы вновь появились через 3 недели после выписки, при проведении ЭФГДС вновь выявлены эрозии в нижней

трети пищевода.

Вопросы:

1. Как должен быть сформулирован диагноз?
2. Почему не достигнут стойкий эффект лечения?
3. Каким должно быть лечение?
4. Какие препараты наиболее эффективны в лечении детей?
5. Показано ли пациентке оперативное лечение?

Задача №3. Больной 15 лет, обследован в гастроэнтерологическом отделении по поводу болей в эпигастральной области. По рН-метрии - усиление КОФ тела желудка: рН базальной секреции – 1,4; стимулированной – 1,1. ФГДС: диффузная гиперемия и отек СОЖ, гиперплазированные лимфоидные фолликулы в антруме, пятнистая гиперемия СО ДПК. Проведение уреазного теста и иммуноферментных анализов выявило НР.

Вопросы:

1. Какой диагноз может быть установлен пациенту?
2. Какие дополнительные исследования необходимо сделать?
3. Как будет изменен диагноз по результатам морфологического исследования?
4. Какое лечение необходимо?
5. Какие мероприятия планируются и каковы сроки диспансерного наблюдения?

Задача №4. Никита, 16 лет, поступил с жалобами на выраженную слабость, боли в эпигастрии и правом подреберье, умеренную желтушность кожи, с сероватым оттенком, повышение температуры до 37,3°C. Жалобы в течение 2 месяцев. Известно, что юноша страдает язвенной болезнью ДПК, но сейчас характер болей иной, не купируются антацидами. В эпигастрии и правом подреберье болезненность при пальпации, положительны симптомы раздражения желчного пузыря. При ультрасонографии выявлено утолщение стенок желчного пузыря до 9 мм, резко повышена эхогенность стенок желчного пузыря и холедоха. Эзофагогастродуоденоскопией обнаружена язва в луковице 12-перстной кишки, 6 мм диаметром, без выраженного воспалительного вала, с умеренной отграниченной гиперемией вокруг язвенного дефекта. Геликобактер положительный (применен уреазный тест).

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Чем обусловлен болевой синдром у пациента?
3. Необходимо ли проведение дополнительного обследования, если да, то какого?
4. Какова тактика лечения?
5. Как изменится план наблюдения пациента после выписки?

Задача №5. При обследовании юноши с тошачковой болью в эпигастрии выявлено следующее: внутрижелудочная рН-метрия: рН тела 1,7,

pH антрума 2,2. ФГДС: диффузная гиперемия, отек слизистой оболочки, гиперплазия лимфоидных фолликулов (вид булыжной мостовой) в антральном отделе желудка; в просвете ДПК много слизи и мутноватой жидкости, слизистая оболочка и складки луковицы утолщены, значительная пятнистая гиперемия СО луковицы, по передней стенке – дефект диаметром 0,7 мм, покрыт фибрином. Морфологически – выраженное воспаление, НР положительный.

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Какова этиология заболевания?
3. Какие методы диагностики геликобактерной инфекции необходимы?
4. Какова причина появления картины «булыжной мостовой» в СОЖ?
5. Какой план диспансерного наблюдения пациента?

7. Рекомендации по выполнению НИР

- Язвенная болезнь у детей – эволюция понимания и терапии
- Хронический гастрит как – мифы и реалии
- Заболевания пищевода у детей
- Особенности язвенного колита в детском возрасте
- Ранние признаки болезни Крона у детей

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=35546	СПб. : Питер	2017

	8		
3	<p>Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html</p>	СПб. СпецЛит	: 2015
4	<p>Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html</p>	Красноярск Новые компьютерные технологии	: 2013
5	<p>Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518</p>	М. : ГЭОТАР-Медиа	: 2013
6	<p>Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851</p>	М. : ГЭОТАР-Медиа	: 2013
7	<p>Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]</p>	Красноярск КрасГМУ,	: 2013
8	<p>Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]</p>	Красноярск КрасГМУ,	: 2015
9	<p>Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338</p>	Красноярск Новые компьютерные технологии,	: 2013
10	<p>Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф.</p>	Красноярск Новые	: 2013

	Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	компьютерные технологии,	
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : КАРО	2013
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	СПб. : СпецЛит	2015
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[com	Красноярск : КрасГМУ	2013

	mon]=elib&cat=&res_id=36885		
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ	2013
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа:	Красноярск : КрасГМУ	2018

	http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html		
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		
12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		
14	БД Scopus		
15	БД MEDLINE Complete		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема:** 7.2.2. «Органические заболевания ЖКТ»

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Среди заболеваний толстого кишечника у детей наиболее часто встречаются функциональные расстройства, по данным зарубежных авторов эта группа заболеваний составляет 30-70% в структуре гастроэнтерологических болезней. Особенно широко распространены функциональные запоры, рост данной патологии обусловлен особенностями питания (рафинированные продукты), и образа жизни (гиподинамия). Другое распространенное функциональное заболевание кишечника – СРК (синдром раздраженной кишки) является вариантом психосоматических болезней. Рост частоты СРК в детской популяции отражает и социальное неблагополучие детей и подростков. Среди болезней кишечника особое место занимают воспалительные заболевания - язвенный колит (ЯК) и болезнь Крона (БК). Эти наиболее сложные заболевания кишечника в детском возрасте в последние годы перестали быть редкими. Актуальность изучения данных заболеваний обусловлена сложностью диагностики, тяжестью патологического процесса и состояния больного, развитием тяжелых, порой не совместимых с жизнью осложнений, а также торпидностью к терапии и инвалидизацией больных.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с органическими заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при болезнях ВОПТ
- принципы рационального питания детей при язвенной болезни, ГЭРБ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний ВОПТ у детей, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии органических заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при болезнях пищевода, желудка и ДПК

- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Врач-специалист педиатр должен уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста
- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию
- выделить детей группы риска
- владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- выявить причины возникновения патологических состояний
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Врач-специалист педиатр должен владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, язвенного кровотечения;
- методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (органические заболевания);

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний.

5.2. Основные понятия и положения темы. Заболевания кишечника органической природы у детей встречаются не часто, но по причине выраженного роста ВЗК в последние годы и по причине их тяжести и трудности терапии, им уделяется большое внимание в современной педиатрии. В Красноярском крае воспалительные заболевания кишечника у детей также диагностируются чаще в последние пять лет. Этиология ВЗК однозначно не определена, одна из основных теорий – аутоиммунное поражение кишечника. Клинические проявления заболеваний имеют

некоторые общие черты, но при этом отмечены и специфические клинические проявления. Осложнения заболеваний встречаются часто, и в основном имеют внекишечный характер (увеиты, артриты, поражения печени). Из кишечных осложнений наиболее грозными являются кишечное кровотечение и перфорация кишки, требующие немедленного хирургического пособия.

Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК) – язвенный колит (ЯК), болезнь Крона (БК), остаются одной из серьезных проблем гастроэнтерологии. Из-за отсутствия четких представлений об этиологии и патогенезе ВЗК лечение их недостаточно разработано и зачастую малоэффективно. Это приводит к развитию опасных для жизни осложнений, формированию резистентных к лечению форм заболеваний, потере трудоспособности и выходу на инвалидность людей молодого возраста. ВЗК считаются многофакторными заболеваниями с генетической предрасположенностью, которая позволяет реализоваться не известным пока повреждающим агентам, приводящим к развитию неспецифического иммунного воспаления в слизистой оболочке толстой кишки – поверхностного при НЯК и трансмурального при БК.

Патогенез ВЗК. Основная роль отводится **аутоиммунному процессу**.

ЯК - частота НЯК у детей колеблется в пределах 8-14% от заболеваемости взрослых. **Клиническая картина ЯК** зависит от формы заболевания. Наиболее типичны для ЯК следующие синдромы:

- кишечные симптомы - диарея с видимыми на глаз кровью, слизью и/или гноем, боли в животе, тенезмы, спазмы, при пальпации болезненность в левом нижнем квадранте живота или вокруг пупка;
- внекишечные проявления - потеря массы, задержка полового развития; анемия, общая интоксикация (чувство недомогания, лихорадка), поражение печени (склерозирующий холангит), поджелудочной железы, почек и кожи (узловатая эритема и др.); артриты, ан-килозирующие спондилиты, тромбгеморрагические проявления, вторичный амилоидоз внутренних органов, глазная симптоматика (увеиты, иридоциклиты и т.д.);
- осложнения болезни - системных (септическое состояние, пневмония, аднексит, пиодермия, рожистое воспаление, афтозный стоматит), и местных (токсическая дилатация толстой кишки, кишечное кровотечение).

Комплекс клинических симптомов, их частота и сочетание зависит от формы и фазы заболевания:

- *Легкая форма* – диарея до 4 раз в сутки, слизь, иногда - небольшое количество алой крови в стуле, тенезмы, утомляемость, бледность, умеренная гипергаммаглобулинемия.
- *Средней тяжести* – частота стула 4-6 раз в сутки, примесь крови в виде прожилок или алой крови, частые боли в животе, урчание, болезненность при пальпации, субфебрилитет, тахикардия до 90 ударов в минуту, умеренная анемия (гемоглобин не ниже 110 г/л), снижение веса менее чем на 20% от исходного, дегидратация, бледность кожи и слизистых,

умеренная гипоальбуминемия. При длительном течении могут отмечаться внекишечные проявления – поражение печени, суставов, кожи и глаз.

• *Тяжелая форма* – стул 6-20 раз в сутки, жидкий, водянистый, примесь крови в значительном количестве, значительные боли в животе, резкое вздутие живота, температура выше 38 градусов, тахикардия более 90 ударов в минуту, потеря массы более 20% от исходной, тяжелая анемия (гемоглобин менее 110 г/л), СОЭ выше 30 мм/час, гипокалиемия, снижение уровня бикарбонатов, снижение сывороточного железа, увеличение ЩФ, билирубина, выраженная гипоальбуминемия и гипергаммаглобулинемия.

Внекишечные проявления:

- Поражение суставов (5% больных) - резкие боли, скованность, невыраженная припухлость суставов.

- Поражения печени - 30% больных имеют персистирующий или активный, постепенно прогрессирующий (у 25%) гепатит, вплоть до развития цирроза (1%).

- Аутоиммунные изменения со стороны других органов встречаются у 0,5-3,5% больных.

- Анемия (75% пациентов, более чем у половины из них - средней и тяжелой степени) - причина формирования анемии: аутоиммунное воздействие на кроветворение, постоянная (иногда значительная) потеря крови, нарушение усвоения пищи (всасывания белков, витаминов, микроэлементов), токсическое воздействие на костный мозг.

- Нарушения физического и полового развития обнаруживаются у 39-68% больных и являются следствием выраженной хронической интоксикации.

Осложнения.

- Септические осложнения развиваются у 8-10% больных. Клинически – это недифференцированные септические состояния, пневмонии, аднекситы, пиодермии, рожистое воспаление, афтозный стоматит.

- Местные осложнения у детей встречаются редко (1-1,5% случаев). Более чем у 90% больных обнаруживается кишечный дисбактериоз, причем у половины из них ассоциированный.

Лабораторные данные.

- Лейкоцитоз с нейтрофилезом, сдвиг лейкоцитарной формулы влево.

- Увеличение СОЭ.

- Снижение числа эритроцитов и ретикулоцитов, уровня гемоглобина, сывороточного железа.

- Гипопротеинемия, диспротеинемия (снижение уровня альбумина и повышение гамма- фракции).

- Повышение показателей серомукоида и С- реактивного белка.

- Электролитные нарушения, пропорциональные выраженности диареи.

- **Диагностика.**

- Данные анамнеза, клинических проявлений.

- Лабораторные данные.
- инструментальные данные (эндоскопические, рентгенологические).
- Морфологическое исследование биоптатов толстого кишечника.

Болезнь Крона (гранулематозный колит, терминальный илеит) - неспецифическое хроническое прогрессирующее воспаление органов желудочно-кишечного тракта, с вовлечением в воспалительный процесс всех слоев кишечной стенки. Наиболее часто (50%) в процесс вовлекается подвздошная кишка. Локализация процесса у 45% больных ограничивается илеоцекальной областью, у 30% сочетается с поражением проксимального отдела тонкой кишки, у 25% - толстой кишки. У 5% больных имеются внекишечные изменения: пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки и перианальной зоны. БК протекает волнообразно, фаза обострения сменяет фазу ремиссии.

Клиническая картина. Диарея (частота стула до 10 раз/сут.) - основной симптом при болезни Крона у детей. Гемоколит - появляется довольно быстро, но не является обязательным признаком (38%) и не зависит от локализации процесса. Синдром мальабсорбции, обусловлен уменьшением резорбтивной поверхности кишки, из-за воспаления ее слизистой оболочки; дефицитом кишечных ферментов (лактозы, дисахарозы) в структурно измененной слизистой оболочке тонкой кишки; нарушением всасывания желчных кислот с повышением их концентрации в кале. Боли в животе - у всех детей. Повышение температуры до фебрильной. Астенический синдром - общая слабость, анорексия, мышечная гипотония, тахикардия, снижение артериального давления. Дегидратация, дефицит массы тела, до кахексии (дефицит свыше 30-40% от возрастной нормы). Железодефицитная анемия, снижение уровня альбумина. При прогрессировании процесса и неэффективности терапии появляются безбелковые отеки, жировая дистрофия печени, нефропатия.

Осложнения при БК связаны с образованием свищей и абсцессов различной локализации, перфорацией кишки и перитонитом. При поздней диагностике или неэффективности лечения развиваются гнойно - септические процессы, токсический мегаколон, частичная или полная кишечная непроходимость.

Диагноз. Эндоскопическая картина отличается полиморфизмом и зависит от стадии и протяженности воспалительного процесса. Выделяют три фазы болезни: инфильтрации; трещин; рубцевания. По протяженности процесс может быть очаговым, многоочаговым, диффузным Рентгенологическая диагностика. Рентгенологическое исследование позволяет установить локализацию и распространенность поражения. Широко используется рентгенография с двойным контрастированием, при которой отмечается: уменьшение просвета кишечной стенки; неоднородность рисунка; кистовидные участки. Лабораторная диагностика. Анализ крови - анемия, лейкоцитоз и ретикулоцитоз, увеличение СОЭ. Биохимический анализ крови - гипокалиемия, снижение бикарбонатов, магния, цинка, сывороточного железа, гипербилирубинемия, повышение

уровня щелочной фосфатазы. Особенно важны гипопроteinемия, гипоальбуминемия, увеличение альфа₂-глобулина, С - реактивного белка.

Лечение ВЗК. Лечение зависит в первую очередь от локализации процесса, степени тяжести и активности заболевания, наличия осложнений, от возраста и уровня интоксикации организма ребенка.

- Диета, обогащенная белком, с исключением всех молочных продуктов и ограничением клетчаточных углеводов.

- Медикаментозная терапия:

Препараты **5 - аminosалициловой кислоты (5-АСК)**

Глюкокортикоиды - при тяжелом течении ЯК и БК или в случае неэффективности и непереносимости 5-АСК, наличии внекишечных проявлений (анемия, кахексия, эритема, поражения суставов и т.д.).

Иммуносупрессоры – азатиоприн, реже – метатрексат, разрешен коротким курсом циклоспорин А, более эффективен и специфичен ремикейд (инфликсимаб) – блокатор выработки ФНО- α, включен в стандарт лечения БК и ЯК с 6 лет.

Для борьбы с анемией необходимо парентеральное введение **препаратов железа** (венофер).

Деконтаминация - метронидазол, цiproфлоксацин, рифаксимин.

Диспансерное наблюдение. Регулярный осмотр больных (1 раз в 1-3-6 месяцев), диета богатая белками, витамины, иммуномодулирующая терапия. В периоды обострения болезни, при присоединении интеркуррентных инфекций или постоянно (в течение нескольких лет) проводится прием препаратов 5- АСК (не менее 50% от терапевтической дозы). Дети освобождаются от экзаменов, физических нагрузок нуждаются в профориентации. По показаниям они обучаются на дому, им оформляется инвалидность.

Болезни тонкого кишечника проявляются чаще всего развитием синдрома мальабсорбции, протекают тяжело и приводят больных к ранней инвалидизации при отсутствии адекватной терапии. Другие клинические проявления при болезнях тонкой кишки: хроническая рецидивирующая диарея, кишечная гиперсекреция, увеличение осмотического давления в полости кишки, кишечная гиперэкссудация (экссудативная энтеропатия), ускорение транзита кишечного содержимого, синдром нарушенного всасывания, метаболические расстройства.

Лактазная недостаточность - наиболее частая форма интерстициальной ферментопатии.

Первичная – снижение активности лактазы при сохранном энтероците

Вторичная – снижение активности фермента при повреждении энтероцита. Наличие нерасщепленной неабсорбируемой лактозы вызывает осмотическую диарею, увеличивается объем кишечного содержимого и пассаж. В толстой кишке - бактериальная деградация нерасщепленной лактозы, ускорение перистальтики и закисление кишечного содержимого. Размножение условно-патогенной микрофлоры – синдром избыточного

микробного роста. Аллергические реакции и пищевая непереносимость у 5–30% больных.

Клинические проявления: метеоризм, вздутие живота, урчание в животе, боли в животе, разжиженный пенистый стул с кислым запахом.

Лечение – ограничение или исключение лактозы

Целиакия - хроническая генетически детерминированная аутоиммунная Т-клеточно - опосредованная энтеропатия, характеризующаяся стойкой непереносимостью специфических белков эндосперма зерна некоторых злаковых культур с развитием гиперрегенераторной атрофии слизистой оболочки тонкой кишки и связанного с ней синдрома мальабсорбции. Токсичны для больных: глиадин пшеницы, секалин ржи, хордеин ячменя, авенин овса (обсуждается). *Распространенность - от 1:500 до 1:3000 (в среднем 1:1000).*

Этиология и патогенез. Патогенез заболевания до конца не выяснен, предполагается аутосомно-рецессивный характер передачи с неполной пенетрантностью. Существует 4 основных теории патогенеза целиакии: дипептидазная теория - генетический дефект дипептидаз энтероцита с нарушением расщепления глиадина, который в нерасщепленном виде повреждает слизистую оболочку тонкой кишки, иммунологическая теория - в результате сенсибилизации к глиадину эпителий слизистой оболочки становится мишенью аутоиммунного процесса, рецепторная теория - врожденные особенности рецепторного аппарата эпителиоцитов приводят к аномальному связыванию глиадина, вирусная теория - некоторые аденовирусы, воздействуя на мембранные структуры энтероцита, делают их чувствительными к глиадину.

Классификация

- Формы: типичная, атипичная (малосимптомная), скрытая (латентная)
- Периоды: активный (период клинической манифестации), ремиссии

Клиническая картина: манифестация - через 1,5-2 месяца после введения злаковых продуктов в питание, первые симптомы - эмоциональная лабильность, снижение аппетита, замедление темпов прибавки массы тела. Типичные симптомы: учащение стула, полифекалия, стеаторея, увеличение окружности живота на фоне снижения массы тела, истончение подкожного жирового слоя, снижение мышечного тонуса, гипопропротеинемические отеки, многообразные дефицитные состояния (рахитоподобный синдром, остеопения, судорожный синдром, поражение зубной эмали, раздражительность, агрессивное поведение, анемия, повышенная кровоточивость, фолликулярный гиперкератоз, витилиго, фурункулез, хейлит, глоссит, периферическая нейропатия, выпадение волос. Атипичная целиакия: клинически - какой-либо отдельный симптом: анемия, остеопороз, задержка роста, атрофия слизистой оболочки тонкой кишки различной степени выраженности, наличие серологических маркеров. Латентная

целиакия: клинические признаки заболевания отсутствуют. Часто наблюдается у родственников больных целиакией.

Диагностика

Характерные клинические проявления и данные анамнеза

Гистологическое исследование биоптатов слизистой оболочки тонкой кишки (атрофия ворсинок, удлинение крипт, инфильтрация лимфоцитами, уменьшение высоты щеточной каемки)

Положительные результаты серологического обследования

антиглиадиновые антитела (AGA) - подклассы IgA и IgG

антиэндомизимальные антитела (АЕМА)

антитела к тканевой трансглутаминазе (anti-tTG)

При затруднении интерпретации данных обследования - проведение провокационного теста

Лечение - единственный метод лечения целиакии и профилактики ее осложнений - строгая и пожизненная аглиадиновая (безглютеновая) диета!

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5)

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5)

Вопросы по теме занятия. (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

- Каковы критерии диагноза «целиакия»?
- Назовите клинические особенности вариантов целиакии
- Какая терапевтическая тактика при типичной тяжелой целиакии?
- Каковы варианты диетотерапии при заболеваниях тонкой кишки?
- Перечислите диагностические мероприятия синдрома мальабсорбции
- Каковы варианты лактазной недостаточности?
- Каковы особенности нутритивной поддержки при поражении тонкой кишки?
- Каковы современные представления об этиологии ЯК и БК?
- Как определяются критерии активности ЯК и БК?
- Какие основные клинические симптомы ЯК?
- Назовите фазы болезни Крона
- Перечислите кишечные и внекишечные осложнения ВЗК,
- Каковы наиболее значимые методы обследования в диагностике ВЗК?
- Какое лечебное питание показано при ВЗК?
- Каковы основные направления медикаментозной терапии ВЗК?

- Назовите показания к оперативному лечению при ВЗК.

Тестовые задания по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

Укажите один правильный ответ

1. ДИАРЕЯ ПОДДАЕТСЯ АНТИМИКРОБНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ СЛЕДУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, КРОМЕ:

- 1) Болезни Уипла
- 2) Антибиотик-ассоциированной диареи
- 3) Остром бактериальном энтерите
- 4) Эозинофильном энтерите
- 5) Лямблиозе

2. ПРИ КАКОМ ЗАБОЛЕВАНИИ ТОНКОЙ КИШКИ ВЫЯВЛЯЮТСЯ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЕ АНТИТЕЛА К ЭНДОМИЗИУ?

- 1) Аутоиммунная энтеропатия
- 2) Целиакия
- 3) Энтеропатический актодерматит
- 4) Экссудативная энтеропатия

3. КАКОЙ ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ЗЛАКОВ МОЖНО ПРИМЕНЯТЬ ПРИ ГЛЮТЕНОВОЙ ЭНТЕРОПАТИИ?

- 1) Гречиха.
- 2) Рис.
- 3) Овес.
- 4) Ячмень.

4. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ КАКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦЕЛЕСООБРАЗНО ПРОВОДИТЬ ЭНТЕРОСКОПИЮ?

- 1) Целиакии.
- 2) Опухоли тонкой кишки и врожденных аномалий.
- 3) Болезни Крона.
- 4) Доброкачественной лимфоидной гиперплазии.

5. КАКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ПОРАЖАЕТ ТЕРМИНАЛЬНЫЙ ОТДЕЛ ПОДВЗДОШНОЙ КИШКИ?

- 1) Болезнь Крона.
- 2) Лямблиоз.
- 3) Описсторхоз.
- 4) Шигеллез.

6. КАКОЕ КОЖНОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ ЦЕЛИАКИИ?

- 1) Узловая эритема
- 2) Гангренозная пиодермия
- 3) Черный акантоз

4) Герпетиформный дерматит

7. ОСНОВНЫМ СИМПТОМОМ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) гематохезия
- 2) абдоминальная боль
- 3) полифекалия
- 4) рвота

8. ОСЛОЖНЕНИЕМ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) кишечное кровотечение
- 2) образование свищей
- 3) гепатит
- 4) инвагинация

9. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ МЕТОДОМ ДИАГНОСТИКИ ЯЗВЕННОГО КОЛИТА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) колоноскопия
- 2) ультразвуковое исследование
- 3) кальпротектин
- 4) коагулограмма

10. НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫЙ ПРЕПАРАТ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ БК

- 1) омепразол
- 2) месалазин
- 3) инфликсимаб
- 4) преднизолон

Ситуационные задачи по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

Задача №1. Алена, 9 лет, наблюдается по поводу отставания в росте. Родители имеют рост выше среднего, по национальности финны. Беременность, период раннего детства – без отклонений в росте. Отставание в росте началось с 4-5 лет, темпы роста снизились с 6 см в год до 3 см/год. При осмотре – рост соответствует 6,5 годам, пропорциональна. Отклонений в физикальных данных нет. Стул оформлен, 6-8 раз в неделю. При обследовании у эндокринолога дефицита гормона роста, гормонов щитовидной железы не выявлено. Костный возраст соответствует 6,5 годам, умеренно выражен остеопороз.

Вопросы:

1. О каком заболевании можно думать?
2. Почему упомянута национальность родителей?
3. Какие исследования необходимы?
4. Какое лечение необходимо провести пациентке?
5. План диспансерного наблюдения?

Задача №2. Мария, 2 месяца. Находится на лечении в стационаре по поводу недоношенности (34 недели), перинатального поражения ЦНС. Вскармливание искусственное с рождения. При рождении рост и масса соответствовали гестационному сроку. Прибавка массы на 1-м месяце соответствовала нормативам. Срыгивания с рождения. Стул разжижен, до 35 раз в неделю, в последние 2 недели – зловонный, более жидкий. Для сгущения пищи из-за срыгиваний в последние 4 недели введена манная каша. В этот же период начала терять вес. При осмотре масса – 1,7 кг, кожа чистая, подкожно-жировой слой практически отсутствует, в том числе и «комочки Биша». При осмотре девочка негативна, «злое» выражение лица, громкий крик, жадно грызет пустышку, активна в движениях. По внутренним органам без отклонений, живот вздут, пальпируется урчание и плеск в области тонкой кишки. В гемограмме без отклонений, биохимический анализ крови – низкий уровень железа, калия, кальция, натрия. В копрограмме – крахмал +++, мышечные волокна без исчерченности ++, жирные кислоты ++, нейтральный жир ++.

Вопросы.

1. Какой предполагаемый диагноз?
2. С какими заболеваниями нужно дифференцировать?
3. Каков план обследования?
4. Правильна ли была тактика питания пациентки?
5. Какое питание необходимо?

Задача №3. Девочка С., 9 лет, поступила в стационар по поводу болей в животе, выраженной слабости, длительной субфебрильной температуры, похудания, длительно разжиженного стула с примесью крови. Больна в течение 2 месяцев. При осмотре: физическое развитие среднее, ухудшено за счет дефицита массы 20%, кожа бледная, сухая, хейлит, ангулярный стоматит. Сердечные тоны значительно приглушены, тахикардия 120 в минуту, АД 85/55 мм рт. ст. Живот вздут, болезнен диффузно при пальпации, максимальная болезненность в левой подвздошной области. Стул 5-7 раз в день, чаще после приема пищи, небольшими порциями, в каждой порции примесь алой крови.

Вопросы.

1. Какой предположительный диагноз?
2. С какими заболеваниями нужно дифференцировать?
3. Какое обследование целесообразно провести?
4. Какое лечение планируется пациентке?
5. Какие показатели на контроле эффективности лечения?

Задача №4. Девочка М., 8 лет, доставлена «скорой помощью» в хирургическое отделение по поводу острого живота. Симптомы заболевания были типичны (фебрильная температура, острое начало, болезненность в правой подвздошной области, положительные симптомы раздражения

брюшины) и больная с диагнозом: острый аппендицит взята на срочное оперативное лечение. Во время операции в брюшной полости обнаружен катарально измененный аппендикс, но начальный отдел слепой кишки (10 см) и дистальный отдел подвздошной кишки (30 см) оказались более изменены – выраженная инфильтрация, значительная опухолевидная деформация. Измененные отделы кишечника были резецированы, в удаленной подвздошной кишке отмечена продольная трещина около 6 см длиной, затрагивающая все слои кишечной стенки, в слепой кишке – подобные, но более мелкие трещины (№3).

Вопросы.

1. Какой диагноз можно предположить?
2. Какое обследование подтвердит диагноз?
3. Каковы абсолютные критерии диагноза?
4. Что нужно уточнить в анамнезе?
5. Тактика дальнейшего ведения.

Задача №5. Сергей, 13 лет, учится в военном училище, здоров. На каникулы приехал домой, после переедания заболел живот, боль продолжалась в течение недели, становясь более интенсивной. Через 5 дней боли – повышение температуры до 37,8°C, отказ от еды, тошнота. Назначен анализ крови – СОЭ 38 мм/час, лейкоцитоз $12,8 \cdot 10^9$ /л, гемоглобин 101 г/л. За неделю болезни похудел на 5 кг. Поступил в стационар ночью, в связи с очень резкой болью в животе, без четкой локализации. Проведена экстренная ревизия брюшной полости. В терминальном отделе подвздошной кишки, около баугиниевой заслонки обнаружена перфорация – диаметр отверстия около 5 мм, с ограниченной гиперемией вокруг, аппендикс не изменен. Ушито отверстие, удален аппендикс, взяты участки тканей кишки вокруг отверстия для морфологического исследования. В представленных материалах выявлено трансмуральное воспаление, одиночная гранулема.

Вопросы.

1. Каков диагноз?
2. Правильно ли проведено лечение?
3. Какова тактика ведения юноши после выписки из хирургического стационара?
4. Нужны ли рекомендации по питанию?
5. Какой препарат является наиболее эффективным при данном заболевании?

Перечень и стандарты практических умений (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-3; ПК-4; ПК-5).

- курация больных (сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания, генеалогический анамнез, факторы риска заболевания);
- оценка соматического статуса пациента (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
- антропометрические измерения и их оценка

- термометрия;
- расчёт питания детям разного возраста; подбор возрастных и лечебных диет;
- забор материала для лабораторного исследования (кал, моча, мокрота, кровь, отделяемое носоглотки);
- оценка клинического и биохимического анализа крови;
- оценка копрологического исследования кала;
- оценка рентгенограмм и томограмм органов пищеварения;
- оценка результатов ФГДС, оценка результатов ФКС;
- оценка результатов морфологического исследования желудочно-кишечного тракта, печени, почек, лимфатических узлов; оценка результатов стеральной пункции;
- оценка результатов УЗИ органов брюшной полости, кишечника, желудка
- прописи рецептов лекарственных средств;
- оформление медицинской документации.

6. Домашнее задание по теме занятия

(согласно методическим указаниям для внеаудиторной работы).

7. Рекомендации по НИР

- Неинфекционная диарея у детей
- Целиакия – современные подходы к диагностике и лечению
- Редкие локализации болезни Кронв
- Роль и правила проведения эндоскопических исследований у детей с ВЗК
- Панкреатит у детей

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=35546	СПб. : Питер	2017

	7		
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. - Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитоновна Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	СПб. : СпецЛит	2015
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитоновна Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2015

9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : КАРО	2013
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	СПб. : СпецЛит	2015
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013

16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ	2013
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР- Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика[Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед.	М. : ГЭОТАР- Медиа	2016

	вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]		
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		
12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		
14	БД Scopus		
15	БД MEDLINE Complete		

1. **Индекс:** ОД.О.01.1.3.7 **Тема:** 7.2.3 «Органические заболевания ЖКТ».

2. **Форма организации учебного процесса:** практическое занятие.

3. **Значение изучения темы.** Болезни органов пищеварения приобрели социальное значение, в структуре патологии пищеварительной системы болезни желудка и ДПК составляют 50-60%. Начинаясь в дошкольном возрасте, болезни верхних отделов пищеварительного тракта (ВОПТ) с наибольшей частотой регистрируются у школьников и подростков. Более чем у 85% детей отмечается сочетанные поражения желудка и двенадцатиперстной кишки с другими отделами пищеварительной системы. Это затрудняет диагностику и дифференциальный диагноз, а также усложняет лечение и ведет к увеличению заболеваемости взрослого населения, снижению трудоспособности.

4. **Цели обучения:**

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- учебная:

должен знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с органическими заболеваниями ЖКТ
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при болезнях ВОПТ
- принципы рационального питания детей при язвенной болезни, ГЭРБ
- физиологию и патофизиологию системы органов пищеварения
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний ВОПТ у детей, этиологию и патогенез указанных заболеваний
- современные методы терапии органических заболеваний ЖКТ у старших детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при болезнях пищевода, желудка и ДПК
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

должен уметь:

- оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка
- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка любого возраста
- оценить детей по принадлежности к группам здоровья, дать рекомендации по воспитанию и вскармливанию

- выделить детей группы риска
- владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- выявить причины возникновения патологических состояний
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (морфологические, б/х показатели крови, мочи, испражнений, результаты микробиологических, иммунологических исследований; данные функционального исследования желудочно-кишечного тракта, данные ультразвукового исследования желудка, кишечника и других органов брюшной полости; данные рентгенологического исследования органов брюшной полости)
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

должен владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики синдрома острого живота, язвенного кровотечения;
- методами комплексного обследования и принципами лечения соматической патологии органов пищеварения (органические заболевания);

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний.

5.2. Основные понятия и положения темы. Заболевания верхних отделов пищеварительного тракта (пищевода, желудка, ДПК) широко распространены у детей. Наиболее значимые этиологические факторы болезней ВОПТ в детском и подростковом возрасте - геликобактерная инфекция (более 90% хронических гастритов и более 99% дуоденальная язва) и кислотно – пептическая агрессия. Диагностика направлена на уточнение причины желудочной диспепсии, с обязательным морфологическим подтверждением наличия воспаления в слизистой оболочке желудка. Лечение проводится в соответствии со стандартами Минздрава РФ, с использованием схем эрадикации, рекомендованных Маастрихтским консенсусом-5 от 2016 г.

Хронический гастрит и гастродуоденит – код по МКБ X – K29 – широко распространенное полиэтиологическое заболевание, наиболее частой причиной которого является геликобактерная инфекция (более 95%

хронических гастритов). Заболевание не имеет самостоятельных клинических проявлений, клиника обусловлена функциональными нарушениями желудка.

Этиология.

Различают 2 группы причин хронического гастрита/гастродуоденита (ХГД):

- Экзогенные - медикаменты (НПВП, ГКС), пищевая аллергия (эозинофильный гастрит), паразитарные инвазии, основной этиологический фактор – НР.
- Эндогенные – ДГР, аутоиммунный процесс.

Патогенез ХГД различается в зависимости от этиологического фактора:

НР – ассоциированный гастрит – антральный гастрит, возбудителем которого является грам-отрицательная спиралевидная палочка *Helicobacter pylori* (Нр), обладающая тропизмом к желудочной слизи и эпителию антрального отдела желудка. Заболевание начинается с заражения и заселения НР антрального отдела желудка, далее процесс может распространиться на тело желудка и ДПК. Нр вызывает дистрофические изменения эпителиальных клеток, выделяет факторы вирулентности, основным является фермент уреазы. защелачивание среды вокруг микроба (оптимальные условия для жизнедеятельности НР) вызывает постоянную стимуляцию G-клеток, усиление выработки гастрина – повышение желудочной секреции.

Аутоиммунный гастрит - поражение главных желез в теле желудка, вследствие аутоиммунной агрессии, вырабатываются антитела к париетальным клеткам - повреждение фундальных желез и гибель высокодифференцированных клеток. Антитела вырабатываются и к внутреннему фактору Кастла – пернициозная анемия. В результате атрофии СОЖ происходит стойкое снижение сероторной функции желудка. Компенсаторно активизируется выработка гастрина. Аутоиммунный гастрит может сочетаться с другими аутоиммунными заболеваниями.

Реактивный гастрит – связан с повреждением СОЖ либо медикаментами (НПВП, аспирин), либо желчью. Реактивный гастрит чаще локализуется в теле и антруме, развивается дистрофия слизистой, на измененную слизистую может наслаиваться НР- инфекция, кислотообразование нормальное или повышенное, чаще выявляются язвы и эрозии.

Классификация – «Сиднейская система», 1996 г. или «Хьюстонская система». 1996 г.

Клиника: «хронический гастрит, морфологическим субстратом которого является воспаление слизистой оболочки желудка, протекает без каких-либо клинических проявлений. Хеликобактерный гастрит не имеет симптоматики. Синдром диспепсии на фоне хронического хеликобактерного гастрита следует расценивать как проявления функциональной диспепсии. Диагноз ХГ следует основывать не на клинической картине, а на результатах морфологического исследования СОЖ» (Клинические рекомендации).

Гастроэнтерология 2006-2007 / под ред. акад. РАМН В.Т. Ивашкина – М., «ГЭОТАР – Медиа», 2006.)

Диагностика.

- Анамнез.
- Клиническое обследование.
- ФГДС с гистологией биоптата.
- Тесты на обнаружение НР.
- Функциональные методы.
- Рентгенологическое обследование.
- УЗИ брюшной полости – по показаниям.

Лечение. Медикаментозная терапия в период обострения направлена на: коррекцию секреторных нарушений, эрадикацию НР, улучшение обменных процессов в СОЖ, ликвидацию дисмотрики.

Язвенная болезнь – код по МКБ-Х: К 25, К 26. – распространенное, тяжелое хроническое заболевание желудка и двенадцатиперстной кишки, при отсутствии адекватной терапии сопровождается частыми обострениями и осложнениями, приводящими к инвалидизации больных.

Этиология. С современных позиций ЯБ рассматривается как полиэтиологическое, генетически и патогенетически неоднородное заболевание. Среди этиологических факторов, ведущих к развитию ЯБ, важнейшее место занимает **наследственность**. Реализуется наследственная предрасположенность при неблагоприятных воздействиях, которыми являются: инфекция *Helicobacter pylori*, прием нестероидных противовоспалительных средств и глюкокортикоидов.

Патогенез ЯБ. Патогенез ЯБ в настоящее время в основном сводится к нарушению равновесия между факторами кислотно-пептической агрессии желудочного содержимого и элементами защиты слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки. При этом основная патогенная роль принадлежит «агрессивному тандему»: избыточное кислотно-пептическое воздействие, дополненное НР-инфекцией.

Клиника ЯБ.

Ведущим симптомом обострения язвенной болезни являются **боли в эпигастрии**, которые могут иррадиировать в левую половину грудной клетки и левую лопатку, грудной или поясничной отдел позвоночника. Боли возникают сразу после приема пищи (при язвах кардиального и субкардиального отделов желудка), через полчаса - час после еды (при язвах тела желудка). При язвах пилорического канала и луковицы двенадцатиперстной кишки обычно наблюдаются поздние боли (через 2-3 часа после еды), голодные боли, возникающие натощак и проходящие после приема пищи, а также ночные боли (ритм Мойнигана). Боли проходят после приема антацидов, антисекреторных и спазмолитических препаратов, применения тепла.

Диспептические расстройства: отрыжка кислым, изжога, запоры. Аппетит хороший. Тошнота не типична.

Сезонные (весной и осенью) периоды усиления болей и диспептических расстройств.

Похудание, поскольку, несмотря на сохраненный аппетит, больные ограничивают себя в еде, опасаясь усиления болей.

Симптомы ваготонии – гипергидроз холодных ладоней, акроцианоз, тенденция к артериальной гипотонии, лабильность пульса.

Диагностика.

- Анамнез.
- Клинический осмотр.
- Эндоскопия желудка и ДПК с морфологическим исследованием
- Рентгенография / скопия желудка и ДПК с барием - прямой признак язвенной болезни - "ниша" на контуре или на рельефе слизистой оболочки.
- Исследование кислотообразующей функции желудка
- Трансабдоминальное УЗИ.
- Исследование НР.

Течение и осложнения.

Кровотечение. Язвенное кровотечение - 80% осложнений, чаще при желудочной локализации язв. Симптомы: кровавая рвота "кофейной гущей", мелена – после потери 60 мл крови, симптомы кровопотери, снижение гемоглобина и гематокрита, скрытая кровь в кале (положительная реакция Грегерсона). *Алгоритм диагноза:* анамнез, осмотр, группа крови и резус, эндоскопия, рентгенография – по показаниям, УЗИ брюшной полости. *Лечение:* промывание желудка ледяной водой, эндоскопическая диатермокоагуляция или лазерная коагуляция, введение кровоостанавливающих препаратов, внутрь 5% раствор аминокaproновой кислоты, ингибиторы протонного насоса или H₂- гистаминоблокаторы в/в, в/м.

Перфорация (прободение) - 8% осложнений. Предрасполагающие факторы: физическое перенапряжение, прием алкоголя, переедание. Перфорация язвы клинически проявляется внезапными острейшими ("кинжальными") болями в подложечной области, развитием коллаптоидного состояния, тошнотой. При обследовании больного обнаруживаются "доскообразное" напряжение мышц передней брюшной стенки и резкая болезненность при пальпации живота, положительный симптом Щеткина - Блюмберга. В дальнейшем боль опускается вниз, прогрессирует картина разлитого перитонита, появляется субфебрильная или фебрильная температура. Диагноз – обзорная рентгенография брюшной полости – свободный газ над печенью. Лечение – экстренная операция.

Пенетрация - 1,5% осложнений у детей - проникновение язвы желудка или двенадцатиперстной кишки в окружающие ткани и органы. Клиника зависит от глубины проникновения и органа, вовлеченного в процесс, усиление болей, боль постоянная, интенсивная, особенно по ночам, нет связи с питанием, не купируется антацидами, широкая иррадиация, повышение температуры, лейкоцитоз, увеличение СОЭ, иногда пальпируется

воспалительный инфильтрат. Диагноз – дополнительная тень бария рядом с силуэтом органа, иногда – "шиловидная язва". Лечение – оперативное.

Пилородуоденальный стеноз – 11% больных - хроническое осложнение ЯБ. Различают: **рубцовый стеноз** – формируется постепенно. Стеноз привратника формируется обычно после рубцевания язв, расположенных в пилорическом канале или начальной части двенадцатиперстной кишки. Наиболее характерными клиническими симптомами стеноза привратника являются постоянное ощущение переполнения в желудке, усиливающееся сразу после еды, тошнота, отрыжка, изжога, затем приносящая облегчение рвота пищей, съеденной накануне, а также отрыжка с запахом "тухлых" яиц. При пальпации живота в подложечной области можно выявить "поздний шум плеска", при декомпенсированном стенозе привратника может прогрессировать истощение больных, присоединяются электролитные нарушения. Рентгенологически – при компенсированном стенозе высокая сегментирующая перистальтика, при субкомпенсированном – расширение желудка и замедление его опорожнения. Лечение – оперативное при наступлении субкомпенсированной стадии. **Воспалительно-спастический стеноз** (функциональный) – на фоне обострения ЯБ, связан с отеком и сопутствующим спазмом.

Лечение ЯБ. Известно, что язвы желудка и двенадцатиперстной кишки рубцуются почти во всех случаях, если в течение суток удается поддерживать уровень внутрижелудочного рН > 3 около 18 часов.

Протокол фармакотерапии обострений язвенной болезни: антисекреторный препарат в определенной дозе (рабепразол - 20 мг/сутки, омепразол - 20 мг/сутки, лансопразол - 30 мг/сутки, пантопразол - 40 мг/сутки.). Продолжительность лечения определяется результатами эндоскопического контроля, который проводится с двухнедельным интервалом (т.е. через 2, 4, 6, 8 недель).

Протокол поддерживающей фармакотерапии язвенной болезни – по следующим схемам (по окончании курсового лечения):

3. Ежедневные поддерживающие (половинные) дозы блокаторов протонного насоса.
4. Прерывистая поддерживающая фармакотерапия блокаторами протонного насоса - варианты: терапия "по требованию" или "терапия выходного дня".

Фармакотерапия геликобактерной инфекции. В соответствии с Маастрихтскими рекомендациями 2010 г., курс эрадикационной терапии следует проводить у каждого больного язвенной болезни вне зависимости от стадии течения заболевания (обострения или ремиссии), если у него обнаруживается пилорический геликобактер в слизистой оболочке желудка.

Диспансерное наблюдение – пожизненно. В первый год после обострения – 4 раза в год, со второго года – 2 раза в год. Методы контроля – ФГДС, наличие НР.

Противорецидивное лечение в период ремиссии - 2 варианта терапии:

3. *Непостоянный профилактический прием* H₂- гистаминоблокаторов «по потребности» – при частоте рецидивов не более 2 в течение года, при сезонном характере заболевания, при стаже ЯБ не более 4 лет, при типичной клинике болезни.
4. *Постоянный прием* H₂- гистаминоблокаторов. Длительность противорецидивной терапии не менее 3 лет (4-6) при ЯБ ДПК и до 2 лет при ЯБЖ.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7)

Вопросы по теме занятия.

- причины возникновения ХГД.
- современная классификация ХГД
- обязательные и дополнительные диагностические мероприятия при ХГД у детей
- алгоритм диагностики НР у детей (каков порядок проведения тестов, какие из тестов используются для диагностики, и какие - для оценки эффективности эрадикации)
- принципы лечения ХГД у детей
- патогенетические механизмы развития эзофагита,
- классификации ГЭРБ,
- основные клинические проявления ГЭРБ у детей (пищеводные и внепищеводные),
- диагностические критерии ГЭРБ,
- принципы лечения ГЭРБ у детей,
- предрасполагающие факторы развития ЯБ
- жалобы и классические клинические проявления ЯБ
- наиболее частое осложнение ЯБ в детском возрасте
- дифференциальная диагностика язвенной болезни у детей
- принципы лечения ЯБ

Тестовые задания по теме.

Укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ ГАСТРИТА ТИПА В ХАРАКТЕРНО:

- 1) наличие *Helicobacter Pylori*
- 2) пониженная секреторная функция
- 3) клинические проявления аналогичны язве двенадцатиперстной кишки
- 4) преимущественно поражен фундальный отдел желудка

2. СТИМУЛЯТОРОМ СЕКРЕЦИИ СОЛЯНОЙ КИСЛОТЫ В ЖЕЛУДКЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) гастрин
- 2) секретин
- 3) глюкагон
- 4) кинины
- 5) простагландины

3. ПОКАЗАНИЯМИ К ПЛАНОВОЙ ЭФГДС НЕ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) для установления диагноза
- 2) для оценки эффективности лечения
- 3) для установления локализации процесса
- 4) для определения источников кровотечения
- 5) для проведения лечебных и оперативных манипуляций

4. ПРИ ДИАГНОСТИКЕ ЭЗОФАГИТА ОПРЕДЕЛЯЮЩИМИ ЯВЛЯЮТСЯ МЕТОДЫ

- 1) рентгенологический
- 2) ультразвуковой
- 3) эндоскопический
- 4) КТ

5. ЛЕЧЕНИЕ ЭЗОФАГИТА МОЖЕТ БЫТЬ

- 1) консервативным
- 2) оперативным
- 3) консервативным и оперативным (по показаниям)
- 4) нет правильного ответа

6. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЭРБ ПРИМЕНЯЮТ:

- 1) сукральфат
- 2) ингибиторы протонного насоса
- 3) прокинетики
- 4) спазмолитики

7. ЭРОЗИВНЫЙ ГАСТРИТ МОЖЕТ БЫТЬ ВЫЗВАН ПРИМЕНЕНИЕМ ВСЕХ ПРЕПАРАТОВ, КРОМЕ:

- 1) стероидных гормонов
- 2) салицилатов
- 3) резерпина
- 4) цитостатиков
- 5) этанола

8. К ПРЕПАРАТАМ, ОБЛАДАЮЩИМ АНТИГЕЛИКОБАКТЕРНЫМ СВОЙСТВОМ, ОТНОСИТСЯ

- 1) гастрोцепин

- 2) алмагель
- 3) де-нол
- 4) оксациллин
- 5) азитромицин

9. ПРИ ТЕРАПИИ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ЯЗВЕННОЙ БОЛЕЗНИ ЦЕЛЕСООБРАЗНО ПРИМЕНЯТЬ СОЧЕТАНИЕ ПРЕПАРАТОВ

- 1) де-нол + антибиотики
- 2) антациды + цитопротекторы
- 3) антисекреторные + антибиотики
- 4) антациды + трихопол
- 5) цитопротекторы + трихопол

10. ПРИ ИНФЕКЦИИ HELICOBACTER PYLORI:

- 1) назначение омепразола не влияет на результат дыхательного теста
- 2) развивается острый гастрит
- 3) прослеживается выраженная взаимосвязь с язвенной болезнью желудка.
- 4) назначение одного антибиотического препарата в комбинации с ингибитором K^+/Na^+ насоса может привести к возникновению резистентных штаммов микроорганизмов.

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1. Юноша 15 лет, поступил в эндокринное отделение по поводу абдоминального ожирения 4 степени (избыток массы 150%). При обследовании выявлена артериальная гипертония 2 степени, нарушенная толерантность к глюкозе и рефлюкс – эзофагит 2 степени.

Вопросы:

1. Взаимосвязаны ли эти заболевания?
2. Как правильно сформулировать диагноз?
3. Какое обследование показано?
4. Какие рекомендации по изменению образа жизни необходимы?
5. Какова тактика лечения больного?

Задача №2. Девочка 15 лет пролечена 3 недели в стационаре по поводу эзофагита 2 степени, выписана в состоянии клинической ремиссии, амбулаторно лечение не получала. Жалобы вновь появились через 3 недели после выписки, при проведении ЭФГДС вновь выявлены эрозии в нижней трети пищевода.

Вопросы:

1. Как должен быть сформулирован диагноз?
2. Почему не достигнут стойкий эффект лечения?
3. Каким должно быть лечение?
4. Какие препараты наиболее эффективны в лечении детей?
5. Показано ли пациентке оперативное лечение?

Задача №3. Больной 15 лет, обследован в гастроэнтерологическом отделении по поводу болей в эпигастральной области. По рН-метрии - усиление КОФ тела желудка: рН базальной секреции – 1,4; стимулированной – 1,1. ФГДС: диффузная гиперемия и отек СОЖ, гиперплазированные лимфоидные фолликулы в антруме, пятнистая гиперемия СО ДПК. Проведение уреазного теста и иммуноферментных анализов выявило НР.

Вопросы:

1. Какой диагноз может быть установлен пациенту?
2. Какие дополнительные исследования необходимо сделать?
3. Как будет изменен диагноз по результатам морфологического исследования?
4. Какое лечение необходимо?
5. Какие мероприятия планируются и каковы сроки диспансерного наблюдения?

Задача №4. Никита, 16 лет, поступил с жалобами на выраженную слабость, боли в эпигастрии и правом подреберье, умеренную желтушность кожи, с сероватым оттенком, повышение температуры до 37,3°C. Жалобы в течение 2 месяцев. Известно, что юноша страдает язвенной болезнью ДПК, но сейчас характер болей иной, не купируются антацидами. В эпигастрии и правом подреберье болезненность при пальпации, положительны симптомы раздражения желчного пузыря. При ультрасонографии выявлено утолщение стенок желчного пузыря до 9 мм, резко повышена эхогенность стенок желчного пузыря и холедоха. Эзофагогастродуоденоскопией обнаружена язва в луковице 12-перстной кишки, 6 мм диаметром, без выраженного воспалительного вала, с умеренной отграниченной гиперемией вокруг язвенного дефекта. Геликобактер положительный (применен уреазный тест).

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Чем обусловлен болевой синдром у пациента?
3. Необходимо ли проведение дополнительного обследования, если да, то какого?
4. Какова тактика лечения?
5. Как изменится план наблюдения пациента после выписки?

Задача №5. При обследовании юноши с тошачковой болью в эпигастрии выявлено следующее: внутрижелудочная рН-метрия: рН тела 1,7, рН антрума 2,2. ФГДС: диффузная гиперемия, отек слизистой оболочки, гиперплазия лимфоидных фолликулов (вид булыжной мостовой) в антральном отделе желудка; в просвете ДПК много слизи и мутноватой жидкости, слизистая оболочка и складки луковицы утолщены, значительная пятнистая гиперемия СО луковицы, по передней стенке – дефект диаметром 0,7 мм, покрыт фибрином. Морфологически – выраженное воспаление, НР положительный.

Вопросы:

1. Каков диагноз?
2. Какова этиология заболевания?
3. Какие методы диагностики геликобактерной инфекции необходимы?
4. Какова причина появления картины «бульжной мостовой» в СОЖ?
5. Какой план диспансерного наблюдения пациента?

6. Домашнее задание по теме занятия

(согласно методическим указаниям для внеаудиторной работы).

7. Рекомендации по выполнению НИР

- Язвенная болезнь у детей – эволюция понимания и терапии
- Хронический гастрит как – мифы и реалии
- Заболевания пищевода у детей
- Особенности язвенного колита в детском возрасте
- Ранние признаки болезни Крона у детей

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова	СПб. : СпецЛит	2015

	Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html		
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитоновна Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2015
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013

11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : КАРО	2013
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	СПб. : СпецЛит	2015
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост.	Красноярск : КрасГМУ	2013

	Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886		
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ	2013
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		

2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		
12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		
14	БД Scopus		
15	БД MEDLINE Complete		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема:** 7.3.1 «Болезни печени, билиарно-панкреатической системы и паразитология».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. *Элемент 1. Болезни печени.* Патология печени – одна из основных проблем детской гастроэнтерологии в настоящее время, что связано с тяжестью заболеваний, их часто стертой клинической картиной и фатальными исходами. Преобладающими хроническими заболеваниями являются вирусные гепатиты, которые зачастую выявляются поздно, на этапе цирроза. Актуальность темы занятия обусловлена необходимостью своевременной и правильной диагностики заболеваний печени для начала своевременного лечения и во избежание развития осложнений. Хронические болезни печени, при своей высокой распространенности, являются тяжелыми прогрессирующими заболеваниями, угрожающими жизни ребенка. Последнее десятилетие отмечено значительным развитием учения о гепатитах. Этиотропная терапия хронических вирусных гепатитов позволила остановить прогрессирование заболевания у многих больных и даже добиться полного излечения. Прогресс в изучении других форм ХГ не столь заметен, однако разработка новых лекарственных препаратов и схем терапии, отказ от малоэффективных методов лечения дали возможность достижения во многих случаях выздоровления или стойкой ремиссии.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с заболеваниями печени
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при социально-значимых болезнях печени
- принципы рационального питания детей при нарушении функции печени
- физиологию и патофизиологию гепато-билиарной системы
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний печени у детей, этиологию и патогенез вирусных и невирусных заболеваний печени
- современные методы терапии вирусных гепатитов, аутоиммунных и метаболических заболеваний печени у детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при нарушении функции печени

- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

Врач-специалист педиатр должен уметь:

- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка
- выделить группы риска по вирусным гепатитам
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала
- провести дифференциальную диагностику,
- провести отбор больных для лечения препаратами альфа - интерферона, аналогами нуклеозидов,
- составить план наблюдения больного в амбулаторных условиях.

Врач-специалист педиатр должен владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики заболеваний печени вирусной, иммунной и метаболической этиологии
- методами комплексного обследования и принципами лечения патологии гепато-билиарной системы

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний устный опрос (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

5.2. Основные понятия и положения темы.

В изучении хронических болезней печени наиболее важно для педиатра научиться диагностировать разные варианты хронических гепатитов, провести отбор пациентов для проведения дорогостоящей патогенетической и этиотропной терапии и уметь правильно организовать процесс наблюдения за получающими лечение пациентами.

Хронический гепатит – воспалительное заболевание печени, продолжающееся более 6 месяцев без признаков улучшения.

Проблема хронических гепатитов является одной из ключевых в современной гепатологии, актуальность которой обусловлена широкой распространенностью и прогрессирующим течением данной группы заболеваний, приводящих к инвалидизации больных. Последнее десятилетие отмечено значительным развитием гепатологии, и, прежде всего, в лечении

вирусных гепатитов. Этиотропная терапия хронических вирусных гепатитов позволила остановить прогрессирование заболевания у многих больных и даже добиться полного излечения. По данным ВОЗ, в мире насчитывается около 300 млн. носителей HBV и более 500 млн. - HCV. Каждый год в мире около 1 млн. человек умирают от рака печени, индуцированного вирусами гепатита (в большей степени – ХГС, реже – ХГВ). По данным официальной статистики в России, за 1992-1996 гг. заболеваемость ВГ увеличилась с 18,1 до 35,8 на 100 тыс. населения.

Печень поражается различными гепатотропными вирусами, существенно различающимися по биологическим свойствам. Хронизация инфекции доказана для HBV, HCV, HDV. Для этих вирусов характерны одинаковые пути распространения и длительная персистенция в организме, что отличает их от HAV и HEV. Наиболее часто у больных ХГ детей выявляется HCV – 30-50%, реже – HBV – 15-20%, часто одновременно с HDV. Гепатиты С, D передаются только парентеральным путем, тогда как гепатит В помимо парентерального, имеет бытовой (н-р, слюна) и половой пути передачи. Около 10% ХГ приходится на **токсический гепатит** (лекарственный), который развивается при лечении изониазидом, сульфаниламидами, препаратами вальпроевой кислоты, карбамазепином, дифенином, метилдопа, андрогенами, парацетамолом, салицилатами, нитрофуранами, цитостатиками. Считают, что токсический ХГ развивается лишь у лиц, имеющих наследственное предрасположение. Еще меньший удельный вес в структуре ХГ занимают **аутоиммунный гепатит, холестатические поражения печени** (первичный билиарный цирроз печени, первичный склерозирующий холангит). На долю аутоиммунного гепатита приходится лишь 1% ХГ.

Вирусные гепатиты. Развитие ХВГ обусловлено: персистенцией вируса, неспособностью организма элиминировать его из печени, недостаточным синтезом интерферона в гепатоцитах, дефицитом Т-клеточного и макрофагального звена иммунитета.

ВГВ. Возбудитель гепатита В - крупный ДНК-содержащий вирус. На наружной оболочке вируса находится поверхностный антиген (HBsAg). Ядро содержит частично сдвоенную циркулярную ДНК (ДНК HBV), ДНК-полимеразу, обеспечивающую воспроизведение вирусного генома и высокоспецифический полипептид - ядерный антиген (HBcAg); с ядром также связан е-антиген (HBeAg). Хронизация ВГВ составляет 10% при инфицировании постнатально и более 90% - при перинатальном инфицировании. Сероконверсия HBeAg в HBeAb отражает либо прекращение репликации и благоприятный исход, либо мутацию ВГВ с прогрессированием поражения печени и продолжением репликации вируса (наличие ДНК HBV в сыворотке крови).

ВГС. ХГС развивается в исходе ОВГС, хронизация наблюдается у 50-80% больных. Существенным отличием HCV от HBV является способность вируса С оказывать прямое цитопатическое действие на гепатоциты, поэтому репликация и персистенция вируса в клетках печени ассоциирована

с активностью и прогрессированием патологического процесса. ВГС имеет 6 генотипов, при этом подтип 1б является самым агрессивным и резистентным к патогенетической терапии.

ВГД. ХГД является исходом ОВГД, протекающего в виде суперинфекции у больных ХГВ. ВГД оказывает цитопатогенный эффект, непрерывно поддерживает активность и прогрессирование патологического процесса в печени, подавляет репликацию ВГВ. Инфицирование HDV ведет к утяжелению поражения печени.

Аутоиммунный гепатит. Аутоиммунный (люпоидный) гепатит - хроническое воспалительное заболевание печени невыясненной этиологии, характеризующееся определенными лабораторными, клиническими и гистологическими признаками. Болеют им в основном женщины молодого возраста. Пусковой агент неизвестен, рассматривается роль вирусов гепатита, кори, Эпштейн-Барр вируса, а также интерферона как инициаторов начала АГ. У больных АГ обнаруживаются иммунопатологические, аутоиммунные реакции с гиперпродукцией IgG, образованием антиядерных аутоантител, к гладким мышцам, базальной мембране кожи, митохондриям печени.

Токсические (лекарственные) гепатиты. В основе побочного действия лекарственного препарата могут лежать: 1) прямое токсическое действие препарата или его метаболитов – дозозависимое повреждение; 2) реакция идиосинкразии к препарату или его метаболиту - дозозависимая. Различают 3 группы токсических гепатопатий:

1. Функциональные нарушения печени (транзиторные гипербилирубинемии, повышение активности трансаминаз).
2. Изменения, напоминающие ВГ – цитолиз гепатоцитов, холестаз.
3. Гранулематозный гепатит.

Классификация ХГ (Лос-Анджелес, 1994 г.):

- этиология,
- степень активности,
- стадия хронизации заболевания.

Степень активности процесса.

Помимо названия болезни необходимо определиться в активности процесса. Это определяет, лечить больного или не лечить. Активность патологического процесса в печени может определяться несколькими вариантами:

Морфологическое исследование биоптата печени. Новая классификация хронического гепатита рекомендует не ограничиваться только качественной характеристикой трех степеней активности (минимальная, умеренная, выраженная), а использовать полуколичественный анализ определения индекса гистологической активности (ИГА), известный также как "**индекс Knodell**".

ИГА учитывает в баллах следующие морфологические компоненты хронического гепатита:

Компонент	гистологической	Балл
-----------	-----------------	------

активности	
Перипортальные некрозы гепатоцитов, включая мостовидные	от 0 до 10
Внутридольковые фокальные некрозы и дистрофия гепатоцитов	от 0 до 4
Воспалительный инфильтрат в портальных трактах	от 0 до 4
Степень выраженности фиброза	от 0 до 4

При величине индекса Кноделя (ИГА):

- 1-3 балла – степень активности ХГ оценивается как минимальная;
- 4-8 баллов – средневыраженный (мягкий) ХГ;
- 9-12 баллов – умеренный ХГ;
- 13-18 баллов – тяжелый ХГ.

Функциональные пробы печени. О степени активности ХГ можно ориентировочно судить по уровню трансаминаз, особенно по цитоплазматической АЛТ, т.к. АСТ находится в митохондриях гепатоцитов и преобладание АСТ выявляется только при значительном разрушении гепатоцита. Повышение трансаминаз:

- до 5 (3) норм – говорит о минимальной активности ХГ,
- от 5 (3) до 10 норм - умеренной,
- выше 10 норм – высокой активности ХГ.

Стадия хронизации заболевания. Для количественной оценки степени выраженности фиброза, также разработаны балльные системы учета.

Индекс фиброза	Описание
0	- отсутствие фиброза
1	- слабовыраженный перипортальный фиброз
2	- умеренный фиброз с порто-центральными септами
3	- тяжелый фиброз, нарушение дольковой структуры
4	- цирроз

Клинические проявления ХГ наиболее часто представлены следующими синдромами:

- Жалобы - утомляемость, слабость, головные боли, нарушение сна, раздражительность, тошнота, пониженный аппетит, отвращение к жирной пище, стул с тенденцией к запору.
- Астеновегетативный синдром: утомляемость, слабость, нарушение сна, головные боли, потливость, субфебрилитет, сниженный аппетит, снижение АД.
- Диспептический синдром: тошнота, отрыжка, рвота, неустойчивый стул.
- Болевой синдром: боли в правом подреберье, проекции поджелудочной железы.
- Симптомы малой печеночной недостаточности: нарушение сна,

преходящая желтуха, геморрагический синдром, анемия, кожные геморрагии, сосудистые пятна, телеангиэктазии, бледность кожи и слизистых, субфебрилитет, печеночные ладони (гиперемия тенара и гипотенара).

- Увеличенная, болезненная печень, умеренная спленомегалия.
- Диспротеинемия, гипергаммаглобулинемия, повышение трансаминаз, гамма ГТ, ЩФ, нарушение пигментной функции печени.
- Холестаз – редко, основные симптомы – желтуха и зуд кожи, повышение желчных кислот в крови. Холестатический гепатит неизбежно переходит в цирроз печени.

Диагностика.

Вирусные гепатиты.

При подозрении на вирусную природу гепатита необходимо дифференцировать собственно вирусные гепатиты от других вирусных, бактериальных, протозойных и гельминтных заболеваний (цитомегаловирусная, аденовирусная, герпетическая инфекции, эхинококкоз и т.д.), при которых гепатит является одним из синдромов заболевания.

I. Содержание первого этапа диагностики вирусных гепатитов традиционно: клиническое обследование; сбор эпидемиологического анамнеза; проведение стандартных биохимических исследований. ***Алгоритм лабораторных исследований.*** Тенденция к уменьшению количества исследований. Необходимый минимум:

- определение **билирубина**, особенно - конъюгированного (прямого) билирубина.

- **Трансаминазы** - аланиновая, аспарагиновая. Повышение их маркирует некрозы гепатоцитов, т.е. активность процесса.

- **Щелочная фосфатаза.** Необходимо анализировать уровень щелочной фосфатазы в комплексе с **холестерином** и **гамма - глутамилтранспептидазой**. Это ферменты холестаза. Холестаз может быть на уровне клетки, на уровне протоков, на уровне подпеченочной билиарной системы, т.е. внутripеченочный и подпеченочный холестаз. Внутripеченочный - на уровне печеночной клетки (не выходят компоненты желчи) или не течет желчь по канальцам.

- **Гамма - глобулины** – от этого показателя зависит тактика лечения. Гамма - глобулины нормальные или незначительно повышенные (при норме до 20 % если гамма - глобулины до 25%) - это вариант нормы. Гамма – глобулины выше 25% (тем более выше 30%) - это точно свидетельствует о гипергаммаглобулинемии. Гипергаммаглобулинемия - это включение в патогенез иммунных и аутоиммунных процессов, при наличии этого симптома меняется понимание болезни (АГ) и тактика ведения больного.

Сывороточное железо - важен для прогноза эффективности альфа - интерферонотерапии (можно лечить интерфероном или нет).

II этап диагностики: решение вопроса об анамнестической значимости именно вирусов гепатита в генезе выявленных на предыдущем

этапе изменений; определение нозологии (HBV, HCV и т.д.). С этой целью необходимо традиционное исследование сыворотки на маркеры гепатитов. Оптимальным является следующий набор исследований:

Первое исследование - антитела к вирусу гепатита С (т.к. в структуре заболеваемости вирусный гепатит С является ведущим), рекомендуется проводить исследование дважды ввиду существования множества серотипов HCV и вероятности перекрестных реакций. HCVAb отрицательны - переходим к поиску другого этиологического фактора. HCVAb положительны - следующее исследование - HCV РНК. HCV РНК положительны - это репликация вируса, у больного хронический вирусный гепатит С, требующий противовирусной терапии. HCV РНК отрицательная (при HCVAb положительных) - выздоровление от острой HCV – инфекции наличие антител клинического значения не имеет, необходимо продолжать диагностический поиск. Следующее исследование направлено на поиск HBV: HBsAg (термин «австралийский антиген» изъят из употребления). Отрицательный HBsAg означает, что у больного нет ни HBV инфекции, ни вируса гепатита дельта. Диагностический поиск продолжается дальше. HBsAg положительный - 2 варианта: вирус находится в фазе репликации (наличие 2 маркеров репликации - HBeAg и HBV ДНК). HBeAg отрицательный, а HBV ДНК положительны - репликация мутантного вируса, что требует иных схем лечения. HBsAg положительный, HBeAg и HBV ДНК отрицательные - интегративная фаза развития вируса, отсутствует репликация вируса, полного вируса нет, а кусочек генома вируса интегрировал в геном (ДНК) гепатоцита, и теперь уже гепатоцит, а не вирус синтезирует HBsAg. Противовирусная терапия не требуется, но больной подлежит наблюдению, потому что генетически измененная ДНК гепатоцита становится мутантной и может развиваться рак печени. При наличии гепатита В необходимо исключить D гепатит (HBsAg, HDVAb, РНК HCV)

III этап диагностики - определение активности процесса для решения вопроса о тактике терапии, оценки её эффективности и прогнозирования отдаленных последствий.

Лечение. С учетом классификации ХГ комплексная терапия заболевания должна учитывать:

- 1) степень активности патологического процесса,
- 2) ведущий синдром болезни,
- 3) наличие признаков цирротической стадии и фазы вирусной инфекции (интеграции или репликации).

Базисная терапия. Стандартная терапия, обязательная при любых синдромах и любой степени активности патологического процесса, продолжается 2-3 недели. В период базисной терапии уточняется диагноз. Запрещены инсоляции, перегревания, сауна, переохлаждение, прививки, тяжелые физические нагрузки. Мероприятия, уменьшающие токсическую нагрузку на печень: диета 5, соотношение Б*Ж*У = 1*1*4. Нормализация процессов пищеварения. Больной с ХГ не должен иметь обострения, связанные с другими заболеваниями органов пищеварения, диспепсических

расстройств. Ферменты без желчных кислот, в индивидуальных дозах, лечение «по требованию». Можно назначить парентеральную детоксикацию. Гепатопротекторы, обладающие метаболическими свойствами.

Этиотропная терапия

Вирусные гепатиты - средствами этиотропной терапии являются противовирусные и иммуномодулирующие средства – интерфероны и аналоги нуклеозидов.

Профилактика – вакцинация

Лечение АГ. Основой лечения является назначение преднизолона. Ответ на терапию ПР - один из критериев постановки диагноза АГ. Лечение ПР назначают всем больным АГ высокой степени активности с фиброзом и циррозом или без. У больных с умеренной степенью активности болезни назначение ПР определяется наличием жалоб и симптомов болезни. Больные без симптомов и с умеренной степенью активности процесса по гистологической картине не нуждаются в лечении, но должны регулярно наблюдаться для своевременного выявления признаков прогрессирования болезни. Начальная доза ПР - 2 мг/кг/сутки – до нормализации трансаминаз. Далее доза снижается до 10-15 мг/сутки – не менее 6 мес. Комбинация ПР с азатиоприном (имураном) может уменьшить побочные эффекты (при этом требуется меньшая доза ПР). Сам АЗА не способен индуцировать ремиссию, но поддерживает ее в комбинации с ПР. Рекомендуют ПР 1мг/кг/сутки с АЗА 50 мг/сутки (1,5-2,5 мг/кг/сутки). При неэффективности лечения АЗА назначается 6-меркаптопурин (3 мг/кг/сутки).

Лечение токсических гепатитов. Чаще - острые гепатиты, если процесс продолжается более 6 мес. - называем хроническими. Исключение токсических веществ.

Цирроз печени (ЦП) – хроническое полиэтиологическое прогрессирующее заболевание, протекающее с поражением паренхиматозной и интерстициальной ткани органа с некрозом и дистрофией печеночных клеток, узловой регенерацией и диффузным разрастанием соединительной ткани, нарушением архитектоники органа и развитием той или иной степени недостаточности функции печени. Наиболее частыми причинами развития цирроза печени у детей признаются вирусные гепатиты В, С и D (30–40%). Существенно реже в развитии цирроза печени играют роль болезни желчных путей (внутри– и внепеченочных), застойная недостаточность сердца, различные химические и лекарственные интоксикации. Редкие формы цирроза печени связаны с генетическими факторами, приводящими к нарушению обмена веществ (гемохроматоз, гепатолентикулярная дегенерация, недостаточность а₁-трипсина), и окклюзионными процессами в системе воротной вены (флебопортальный цирроз). У больных циррозом печени часто наблюдаются гепатогенные энцефалопатии. Ведущее место в происхождении **первичного билиарного цирроза печени** принадлежит генетическим нарушениям иммунорегуляции – деструкция билиарного эпителия с последующим некрозом сегментов канальцев и в более позднюю стадию болезни – их пролиферация, что сопровождается нарушениями

экскреции желчи, эпителий инфильтрирован лимфоцитами, плазматическими клетками, макрофагами.

Классификация Всемирная ассоциация гепатологов (Акапулько, 1974) и ВОЗ (1978) рекомендовали простую **морфологическую классификацию циррозов печени**, основанную на минимуме критериев, согласно которой различают:

- мелкоузловую, или мелконодулярную (диаметр узлов от 1 до 3 мм);
- крупноузловую, или макронодулярную (диаметр узлов более 3 мм);
- неполную септальную;
- смешанную (при которой наблюдаются различные размеры узлов) формы.

В соответствии с последней классификацией (Лос–Анджелес, 1994) циррозы различают по этиологии, степени активности, определяемой биохимическими тестами (активность АЛТ), морфологическими изменениями печени.

В зависимости от активности процесса, под которой подразумевают выраженность воспалительных реакций, все циррозы делятся на активные и неактивные. Печеночно–клеточная функция при циррозе печени оценивается по Чайльду–Пью:

Показатели	Степень ЦП (баллы)		
	1	2	3
Билирубин мг%	< 2,0	2,0-3,0	>3,0
Альбумин г/л	>35	30-35	<30
Протромбиновое время, сек. (ПТИ)	1-4 (80-60)	4-6 (60-40)	>6 (<40)
Асцит	Нет	Хорошо поддается лечению, эпизодический	Плохо поддается лечению, рефрактерный
Печеночная энцефалопатия, стадия	Нет	Умеренно выраженная (1-2)	Прекома/кома (3-4)

О компенсированном циррозе свидетельствуют показатели группы А, показатели группы В и С соответствуют декомпенсированному циррозу (техника использования критериев: один показатель группы А оценивается в 1 балл, тот же показатель группы В в два балла, а в группе С – в 3 балла).

Клиническая картина. Заболевание отмечается во всех возрастных группах, но чаще после 40 лет. Сложность ранней диагностики циррозов печени в большей степени обусловлена разнообразием его первых **клинических проявлений**. К числу наиболее частых клинических проявлений относятся такие общие симптомы, как слабость, пониженная трудоспособность, неприятные ощущения в животе, диспепсические расстройства, повышение температуры тела, боли в суставах. При **осмотре** выявляется увеличение печени с уплотнением и деформацией ее поверхности, край печени заострен. В начальной стадии отмечается

равномерное умеренное увеличение обеих долей печени, в последующем часто преобладает увеличение левой доли. Портальная гипертензия проявляется умеренной спленомегалией. Период развернутой клинической картины многообразен по своей симптоматике и отражает вовлечение в патологический процесс почти всех систем организма. Основные, **характерные симптомы** связаны с наличием печеночно–клеточной недостаточности и портальной гипертензии. Наиболее частые жалобы – слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности (вздутие живота, плохая переносимость жирной пищи и алкоголя, тошнота, рвота, диарея), нарушение сна, раздражительность. Особенно часто отмечается чувство тяжести или боль в животе (преимущественно в правом подреберье), зуд кожи, нарушения менструального цикла у женщин. Наиболее частым объективным симптомом выступает гепатомегалия (70%). Печень имеет уплотненную консистенцию, заостренный край, мало– или безболезненная. У 30% больных пальпируется узловая поверхность органа. В терминальной стадии болезни в 25% случаев отмечается уменьшение размеров печени, спленомегалия у 50% больных. Часто обнаруживаются **внешние симптомы цирроза**: пальмарная или плантарная эритема, сосудистые «звездочки», скудный волосяной покров в подмышечной области и на лодке, белые ногти, гинекомастия у мужчин. Данные изменения объясняются появлением на фоне печеночно–клеточной недостаточности признаков гиперэстрогемии. Характерно похудание, часто маскируемое одновременным накоплением жидкости. У половины больных повышена температура тела. В большинстве случаев лихорадка носит субфебрильный характер и сохраняется несколько недель. Температура, связанная с некрозом гепатоцитов, часто сопровождается интенсивной желтухой, повышением активности аминотрансфераз и щелочной фосфатазы сыворотки, лейкоцитозом. К числу относительно поздних симптомов цирроза, характеризующих выраженную печеночно–клеточную недостаточность и портальную гипертензию, относятся желтуха, асцит, периферические отеки (прежде всего отеки ног), внешние венозные коллатерали. Гепатолиенальный синдром часто сопровождается гиперспленизмом, характеризующимся снижением в крови форменных элементов крови (лейкопенией, тромбоцитопенией, анемией) и увеличением клеточных элементов в костном мозге. Один из часто встречающихся признаков при циррозе печени – варикозно–расширенные вены пищевода, желудка, кишечника, в том числе двенадцатиперстной кишки, кровотечение из которых в связи с частотой смертельных исходов служит наиболее серьезным осложнением цирроза печени.

Осложнения цирроза печени Наиболее тяжелые осложнения цирроза печени: печеночная кома, кровотечение из варикозно–расширенных вен пищевода (реже – желудка, кишечника), тромбоз в системе воротной вены, гепаторенальный синдром, формирование рака печени. Нередко, особенно при алкогольном циррозе, наблюдаются инфекционные осложнения – пневмонии, «спонтанный» перитонит при асците (предполагают, что в его развитии важная роль принадлежит условно–патогенной кишечной

бактериальной флоре – под влиянием отека кишечных петель в результате лимфостаза и нарушений иммунитета кишечная флора проникает в свободную брюшную полость и приобретает четкие патогенные свойства), сепсис.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Вопросы по теме занятия.

- диагностические критерии холангита
- дифференциально - диагностические критерии аутоиммунного и вирусного гепатита,
- метаболические болезни печени у детей,
- клинические проявления хронических гепатитов,
- порядок диагностических мероприятий при хронических гепатитах,
- диагностические тесты для этиологической диагностики хронических гепатитов,
- принципы лечения хронических гепатитов у детей,
- основные схемы этиотропной терапии вирусных гепатитов.
- основные клинические симптомы различных вариантов цирроза печени
- ведущие факторы, приводящие к образованию холестаза,
- дифференциально-диагностические критерии различных вариантов ЦП
- принципы лечения различных вариантов ЦП у детей,
- принципы лечебного питания при ЦП у детей,
- показания для трансплантации печени
- диагностические критерии холецистита и холангита
- лечение ПСХу детей
- дифференциально - диагностические критерии аутоиммунного и вирусного ЦП,

Тестовые задания по теме.

Укажите один правильный ответ.

1. КАКИЕ ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ О НАЛИЧИИ ИММУНИТЕТА К HBV:

- 1) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAb
- 2) HBs Ab, HbeAb, HBcAb IgG
- 3) HBsAg, HbeAg, HBcAg IgM, HBV DNA
- 4) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAg

2. КАКИЕ ВИРУСОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ О СОСТОЯНИИ РЕПЛИКАЦИИ ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

- 1) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAb
- 2) HBs Ab, HbeAb, HBcAb IgG
- 3) HBsAg, HbeAg, HBcAg IgM, HBV DNA
- 4) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAg

3. НАИБОЛЕЕ ЗНАЧИМЫМИ МЕТОДАМИ В ДИАГНОСТИКЕ ПЕРВИЧНОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) Лапаротомия.
- 2) Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография.
- 3) УЗИ гепатобилиарной системы.
- 4) Чрезкожная транспеченочная холангиография

4. ПАЛЬМАРНАЯ ЭРИТЕМА ВСТРЕЧАЕТСЯ ПРИ СЛЕДУЮЩИХ СОСТОЯНИЯХ:

- 1) Беременности.
- 2) Тиреотоксикозе.
- 3) Ревматоидном артрите.
- 4) Поражении печени.

5. ПРИ НАЛИЧИИ КАКОГО ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ СИМПТОМОВ СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ЯВЛЯЕТСЯ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНЫМ ?

- 1) Увеличение печени.
- 2) Спленомегалия.
- 3) Асцит.
- 4) Расширение вен в зоне пищеводно-желудочного сплетения.

6. ДЛЯ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА НЕ ХАРАКТЕРНО

- 1) Заболевание встречается преимущественно у женщин
- 2) Ассоциируется с гипергаммаглобулинемией
- 3) Ассоциируется с сывороточными антителами к гладкой мускулатуре /SMA/, ядерным антигенам /ANA/
- 4) Ассоциируется с антимитохондриальными антителами /AMA/
- 5) Быстрая положительная реакция на введение кортикостероидов и цитостатиков.

7. ЧТО НЕВЕРНО ПО ОТНОШЕНИЮ К ДЕЛЬТА-ВИРУСУ?

- 1) Дефектный РНК-вирус.
- 2) Частая причина молниеносного гепатита.
- 3) Частое сочетание с гепатитом В.
- 4) Наличие антител к дельта-вирусу.

5) Наркоманы и алкоголики относятся к повышенной группе риска данного заболевания.

8. СИНДРОМ, НЕ ЯВЛЯЮЩИЙСЯ ПРИЗНАКОМ ПОРАЖЕНИЯ ФУНКЦИИ ПЕЧЕНИ:

- 1) холестатический
- 2) гепатоспленомегалия
- 3) мальабсорбция
- 4) портальная гипертензия
- 5) энцефалопатия

9. В ТЕРМИНАЛЬНОЙ СТАДИИ ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ АМИНОТРАСФЕРАЗЫ:

- 1) резко повышены
- 2) резко понижены
- 3) нормальные или незначительно повышены
- 4) нормальные или незначительно понижены
- 5) нормальные или резко повышены

10. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ МЕТОДОМ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ НЕВЫЯСНЕННОЙ ГЕПАТОМЕГАЛИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) сцинтиграфия
- 2) ангиография
- 3) лапароскопия
- 4) биопсия печени
- 5) ферментные тесты

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1. Наташа, 13 лет, заболела ОКИ, во время стационарного лечения выявлены повышенные трансаминазы – АЛТ 2 нормы, АСТ – 1,5 нормы. Все маркеры вирусных гепатитов отрицательные. Гамма-глобулины, общий белок крови – норма. В динамике через 1 месяц после выздоровления – АЛТ и АСТ - 2 нормы. Известно, что у мамы девочки хронический неуточненный гепатит.

Вопросы.

1. Какова дальнейшая тактика обследования?
2. Какие варианты хронических гепатитов следует рассмотреть?
3. Каков предполагаемый диагноз?
4. Как оценить активность воспаления печени?
5. Как оценить риск цирроза печени у пациентки?

Задача №2. Галя, 12 лет, при обследовании по контакту с острым вирусным гепатитом А (вспышка в школе), выявлены незначительно повышенные трансаминазы (АЛТ 59 ед, АСТ 48 ед), затем – суммарные антитела к вирусу гепатита С. Из анамнеза известно, что в 3 года лечилась по

поводу термического ожога (сохранились рубцы на коже груди), получала плазмазаменители. Страдает бронхиальной астмой (контролируется ингаляциями пульмикорта), полгода назад обследована по поводу олигоартрита, ревматоидный фактор отрицателен, получает диклофенак.

Вопросы.

1. Каков предварительный диагноз?
2. Какова дальнейшая тактика обследования?
3. Какова предположительно давность заболевания?
4. Есть ли противопоказания к терапии?
5. Какую схему лечения следует выбрать?

Задача №3. Миша, 14 лет, ступил в стационар в связи с появившимися отеками на ногах. До этого считался здоровым. При осмотре: желтушность кожи и склер, отеки на голенях, увеличение объема живота, печень не пальпируется, гинекомастия. При обследовании: гемоглобин 101 г/л, железо сыворотки 5,8 ммоль/л, общий белок 125,4 г/л, гамма-глобулины 34,8%, альбумины 30,1 г/л, АЛТ 85,7 ед, АСТ 47,8 г/л, маркеры гепатитов В и С отрицательные. По УЗИ – печень не увеличена, без структурных изменений, асцит.

Вопросы.

1. Каков диагноз?
2. Какова причина поражения печени?
3. Какое обследование необходимо?
4. Какую тактику лечения больного следует выбрать?
5. Какое наиболее эффективное лечение ребенка в декомпенсированной стадии болезни?

Задача №4. Кирилл, 16 лет. С рождения – выраженная желтуха, с зеленым оттенком кожи. В периоде новорожденности проведена гепатобиопсия, диагностирован билиарный цирроз. На протяжении жизни – постоянно повышен холестерин (до 13,7 ммоль/л), триглицериды (3,7 ммоль/л), с 12 лет – повышены трансаминазы до 3 – 4 норм, с того же времени – постоянный кожный зуд. По результатам осмотра не выявлено существенных отклонений, физическое развитие выше среднего, масса – 10 процентиль. Кожа сухая, со следами расчесов, с незначительным желтушным оттенком. Печень не увеличена, по результатам УЗИ и КТ – без структурных изменений. Чрескожная контрастная холецистография выявила неоднородное строение внутривнутрипеченочных желчных протоков, сужение их диаметров, уменьшенное по сравнению с нормой их количество.

Вопросы.

1. Диагноз?
2. С какими заболеваниями провести дифференциальную диагностику?
3. Какие варианты заболевания имеются?
4. Каков способ абсолютного подтверждения данного диагноза?

5. Тактика ведения?

Задача №5. Марина, 15 лет. В течение 5 лет больна язвенным колитом, заболевание компенсировано препаратами месалазина. При плановом обследовании выявлена в двух анализах повышенная ЩФ – 580 и 720 ед (норма до 150 ед), другие показатели в норме. Печень не увеличена, при визуализации (УЗИ, КТ) обычной структуры.

Вопросы.

1. Предполагаемая причина повышения ЩФ?
2. Как доказать диагноз?
3. Какова тактика ведения?
4. Какие препараты используются для лечения?
5. Влияет ли качество компенсации язвенного колита на лечение поражения печени?

6. Домашнее задание по теме занятия

(согласно методическим указаниям для внеаудиторной работы).

7. Рекомендации по выполнению НИР

- Хронический вирусный гепатит С – новое в лечении
- Аутоиммунный гепатит у детей
- Синдром Жильбера
- Алгоритм диагностического поиска при холестазах
- Современное представление о лямблиозе
- Описторхоз у детей

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни	СПб. : Питер	2017

	[Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468		
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	СПб. : СпецЛит	2015
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2015
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа:	Красноярск : Новые компьютерные	2013

	http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	е технологии,	
10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : КАРО	2013
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	СПб. : СпецЛит	2015
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор.	Красноярск : КрасГМУ	2013

	(самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885		
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ	2013
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016

24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		
12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		
14	БД Scopus		
15	БД MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.3.7 **Тема: 7.3.2 «Болезни печени, билиарно-панкреатической системы и паразитология».**

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. *Элемент 3. Заболевания поджелудочной железы.* Особое место среди патологии пищеварительной системы у детей занимает острый и хронический панкреатит. Заболевания не являются частыми, но имеют актуальность в силу тяжести клинических проявлений. Исследования отечественных и зарубежных гастроэнтерологов убедительно свидетельствуют о возрастающей частоте хронического панкреатита как у взрослых, так и у детей (Римарчук Г.В.). В последние два десятилетия достижения гастроэнтерологии связаны с появлением новых методов диагностики и лечения болезней поджелудочной железы, но как свидетельствует клинический опыт, своевременная диагностика хронического панкреатита и его терапия у детей остаются сложной задачей, несмотря на существование новых информативных методов исследования. Применение современных методов диагностики дает возможность детализировать характер структурных нарушений ПЖ, проследить динамику морфологических изменений в различные периоды болезни, выявить соответствующие им функциональные нарушения, определить патологический тип внешней секреции и обосновать лечебную тактику.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- учебная:

Обучающиеся должны знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с заболеваниями поджелудочной железы
- принципы рационального питания детей при нарушении функции поджелудочной железы
- физиологию и патофизиологию гепато-билиарной системы
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных
- особенности анатомии и физиологии поджелудочной железы у детей,
- этиологические факторы и патогенез заболеваний поджелудочной железы,
- отличительные особенности клинических проявлений заболеваний поджелудочной железы,
- современную классификацию панкреатитов,
- основные методы исследования функции и структуры поджелудочной железы,
- морфологические характеристики вариантов панкреатита,

- диагностическую тактику при воспалениях поджелудочной железы,
- алгоритм ведения больного при остром панкреатите и обострении хронического,
- современные принципы терапии хронического панкреатита.
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при нарушении функции печени

Врач-специалист педиатр должен уметь:

- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка
- провести дифференциальную диагностику панкреатита и панкреатопатии,
- правильно сформулировать диагноз,
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- составить план питания больному,
- адекватно интерпретировать полученные результаты обследования,
- составить терапевтический план,
- диагностировать острый панкреатит и фазу обострения при хроническом течении заболевания,
- оказать неотложную помощь больному с обострением панкреатита,
- составить план наблюдения больного в амбулаторных условиях.
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала

Врач-специалист педиатр должен владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики заболеваний печени вирусной, иммунной и метаболической этиологии
- методами комплексного обследования и принципами лечения патологии гепато-билиарной системы

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний устный опрос. (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Хронический панкреатит является частой патологией во взрослом возрасте, у детей и подростков данное заболевание встречается гораздо реже, но в последние годы регистрируется тенденция к увеличению случаев ХП у детей.

Острый панкреатит — одно из самых сложно диагностируемых заболеваний пищеварительной системы. Смертность при остром панкреатите составляет 5 - 10%, а при присоединении осложнений может увеличиваться до 35%. **Определение.** Острый панкреатит - острый воспалительный процесс в поджелудочной железе, который может поражать также перипанкреатические ткани и отдаленные органы. Острый панкреатит обратим; он отличается от хронического отсутствием персистирующего воспаления, необратимых структурных изменений и стабильного нарушения функций железы.

Этиология: непосредственное повреждение паренхимы поджелудочной железы (инфекции, тупая травма живота); обструктивные нарушения (анатомические аномалии, изменения общего желчного протока или Фатерова соска, патология ДПК, гельминтозы, гепатобилиарная патология); острые нарушения кровообращения сосудов ПЖЖ (эссенциальная гиперлипидемия, системные заболевания); токсические и медикаментозные поражения. В 80% случаев острый панкреатит связан с наличием камней в общем желчном протоке или с приемом алкоголя. Заболеванию могут также способствовать прием некоторых лекарственных препаратов, травмы, обширные хирургические вмешательства, пенетрация язвы желудка или двенадцатиперстной кишки, опухоли, ишемия, инфекции и паразитарные инвазии.

Патофизиология. Ранние стадии острого панкреатита характеризуются интерстициальным отеком панкреатической паренхимы и некрозом перипанкреатической жировой ткани. Прогрессирование заболевания ведет к некрозу железистых элементов, такое состояние называется некротическим панкреатитом. Активация панкреатических ферментов - ключевое явление в патогенезе острого панкреатита, причина которого не совсем ясна. Активизировавшись, трипсин в свою очередь активирует многие другие ферменты, что ведет к "самоперевариванию" панкреатической ткани и появлению системных эффектов: вазодилатации, повышению капиллярной проницаемости, диссеминированному внутрисосудистому свертыванию.

Клиника ОП.

- Сверлящая боль в эпигастрии, левом подреберье с левосторонней иррадиацией (область левой половины грудной клетки, левой лопатки, поясничной области и опоясывающие слева), усиливается в положении лежа на спине, у 50% пациентов иррадирует в спину. Абдоминальные симптомы варьируют от легкого напряжения мышц в эпигастрии до генерализованных симптомов раздражения брюшины, развивающегося также и при перфорации внутренних органов.

- Диспептические расстройства развиваются вследствие дефицита ферментов, частый симптом - вздутие живота, стеаторея - 86% случаев, в 82% - креаторея. Снижение массы тела - 28% больных. Повышение уровня ферментов в крови и моче, геморрагические расстройства, желтушность

кожи и слизистых, суб/фебрилитет, асцит, бледность, похолодание конечностей, тахикардия, гипотензия, указывающие на гиповолемию.

Осложнения ОП можно разделить на системные и местные. Наиболее частыми системными осложнениями являются шок, почечная и дыхательная недостаточность. Местные осложнения включают панкреонекроз с инфекцией или без нее, формирование псевдокист (локальные скопления панкреатического секрета) и фистул, образующихся в результате разрывов панкреатического протока. Также различают осложнения: Ранние – шок, полиорганная недостаточность, ДВС, кровотечения, сахарный диабет. Поздние - псевдокисты, абсцессы и флегмона ПЖЖ, свищи, перитонит.

Лабораторно-инструментальная диагностика: определение амилазы сыворотки (диагностически значимо четырех - шестикратное увеличение содержания в крови). Тест на сывороточную липазу имеет большую специфичность, его следует считать тестом выбора. УЗИ - диффузное увеличение ПЖЖ, снижение эхогенности ткани, нечеткость контуров. КТ - увеличение ПЖЖ, нечеткость контуров, неоднородность ткани, наличие кист. ФГДС - папиллит, лимфостаз в ДПК, эрозии в постбульбарном отделе. Релаксационная дуоденография, ЭРХПГ - дуоденостаз, папиллит. Гипергликемия, гипокальциемия, повышение трансаминаз.

Лечение. Госпитализация. Диетотерапия - голод 1-3 суток, щелочные минеральные воды. С 7 дня - стол 5 панкреатический - 6 мес. Медикаментозная терапия: анальгетики (баралгин, анальгин, трамал, промедол 2%), угнетение функциональной активности ПЖЖ (блокаторы H₂-гистаминовых рецепторов или ингибиторы протонной помпы 2-3 нед.), антациды на 3-4 нед., регуляторные пептиды (октреотид, сандостатин), уменьшение ферментной токсемии (ингибиторы протеолиза - по показаниям, эффективность обсуждается), инфузионная терапия - 5% глюкоза с 0,9% NaCl, 10% альбумин, плазмаферез, гемосорбция. Прокинетики. Ферменты при начале энтерального питания. Антибиотики широкого спектра действия.

Хронический панкреатит - воспалительно-дегенеративный процесс в ПЖЖ, конечной стадией которого является фиброз паренхимы с постепенным снижением экзокринной и эндокринной функций. Хроническим считается панкреатит, при котором морфологические изменения поджелудочной железы сохраняются после прекращения воздействия этиологического агента. Основными проявлениями хронического панкреатита являются постоянная боль в животе и постоянное снижение функции поджелудочной железы.

Этиология ХП: патология двенадцатиперстной кишки (41,8%); желчевыводящих путей (41,3%); аномалии развития железы; травмы живота; инфекции (эпидемический паротит, вирусы гепатита, энтеровирусы, сальмонеллез и др.); гельминтозы; лекарственные препараты (кортикостероиды, сульфаниламиды, цитостатики, фуросемид и др.); другие заболевания - болезни соединительной ткани, гиперлипидемии (чаще I и V типа), гиперкальциемия, хроническая почечная недостаточность. Особое место среди причин занимает наследственный панкреатит, муковисцидоз,

синдром Швахмана, изолированный дефицит панкреатических ферментов и другие наследственные болезни, протекающие с панкреатической недостаточностью. ХП у детей в большинстве случаев развивается вторично, как первичное заболевание встречается только у 14% больных. Для детей свойственно длительное, часто малосимптомное течение, высокая степень компенсации. Если у взрослых стойкие клинические проявления ХП появляются при фиброзировании 90-95% ацинарной ткани, то у детей они могут появляться раньше, что связано с незрелостью ферментных систем и механизмов регуляции секреции.

Патогенетические варианты ХП: обструктивный; кальцифицирующий (дизметаболический); паренхиматозный (иммунопатологический).

Патогенез ХП. Независимо от этиологического фактора при хроническом панкреатите возникает аутолиз паренхимы. Основными патогенетическими механизмами развития большинства форм ХП являются: внутрипротоковая гипертензия, аутолиз - активация панкреатических ферментов. Эти механизмы приводят к отеку, некрозу и в дальнейшем, при рецидивировании процесса, к склерозированию паренхимы. У детей механизм развития врожденного, или наследуемого, семейного, панкреатита заключается в том, что у пациентов нарушается механизм внутриклеточной нейтрализации процесса активирования трипсиногена в трипсин.

Течение хронического панкреатита: На ранних стадиях ХП его течение характеризуется атаками острого панкреатита, при этом именно острые атаки определяют наличие болевого синдрома. Через несколько лет в клинических проявлениях доминируют не болевые ощущения, стеаторея, развивается сахарный диабет.

Клиника ХП. Клиническое разнообразие панкреатита зависит от степени выраженности панкреатической недостаточности, давности заболевания, частоты рецидивов и объема поврежденной паренхимы. В зависимости от этих факторов формируются различные типы патологической секреции.

Гиперсекреторный тип – прогностически более благоприятный, чаще других проявляется феноменом уклонения ферментов, характеризуется увеличением объема сока и активности ферментов в нем как в базальных, так и стимулированных порциях, но снижением резервных возможностей при стимуляции.

Гипосекреторный тип – характеризуется базально низким уровнем ферментов и уменьшением объема сока и истощением резервных возможностей. При этом типе секреции параллельно снижается амилолитическая активность в слюне до и после стимуляции, что связано с едиными механизмами регуляции ацинарной ткани обеих групп желез.

Обструктивный (обтурационный) тип – наиболее сложный для диагностики тип секреции, требующий проведения ЭРПХГ, рентгенологических исследований. Формируется при образовании препятствия оттоку панкреатического сока в двенадцатиперстную кишку (обструкция камнем при желчекаменной болезни или калькулезном

панкреатите, механическое сдавление протока опухолью, артериомезентериальная компрессия и др.)

Диагностика ХП всегда представляет трудности и может базироваться только на совокупности целого ряда критериев (результатах клинических, инструментальных и функциональных исследований).

Клинические критерии: боль (100% больных) – ведущее клиническое проявление; снижение массы тела, связанное с нарушением переваривания и всасывания пищи; диспептические расстройства возникают вследствие дефицита панкреатических ферментов, нарушения переваривания и всасывания в кишечнике; стеаторея и креаторея.

Критерии объективного и инструментального обследования.

- **Пальпация живота** - возникающая при пальпации сильная боль в области локализации ПЖЖ.

- **Ультразвуковое исследование** поджелудочной железы при обострении панкреатита – увеличение ПЖЖ (локального или диффузного характера), уменьшение или усиление эхогенности (74%), нечеткость контуров органа, расширение Вирсунгова протока, выраженная пестрота эхоструктуры, наличие участков значительно повышенной эхогенности с тенью, расширения протока ПЖЖ, в сочетании с дилатацией общего желчного протока, признаков кистозных изменений.

- **Компьютерная томография (КТ).** Признаки ХП, выявляемые с помощью КТ: увеличение органа с его деформацией; кальцинаты в ПЖ; псевдокисты: расширение панкреатического протока: фокальные изменения плотности ткани ПЖ.

- **Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография (ЭРХПГ).** Основная цель ЭРХПГ - уточнение состояния протоков ПЖ и желчных протоков. Метод позволяет выявить: стенозы в протоках, определить локализацию обструктивного процесса, обнаружить структурные изменения мелких протоков и интрадуктулярные кальцинаты и белковые "пробки".

Функциональные и биохимические критерии. Лабораторные исследования крови и мочи при диагностике ХП существенного значения не имеют. Наиболее значим метод определения эластазы-1 в кале. Во время ремиссии заболевания подавляющее большинство критериев периода обострения заболевания отсутствует.

Лечение. Задачи терапии ХП: исключение провоцирующих факторов, облегчение болевых ощущений, коррекция экзо- и эндокринной недостаточности, Лечение сопутствующих расстройств.

Диетотерапия - основная цель - *снижение панкреатической секреции*. Панкреатическая диета (стол № 5п). В первые дни выраженного обострения рекомендуется воздержание от приема пищи. Разрешается отвар шиповника, несладкий чай, щелочные минеральные воды. Постоянная аспирация желудочного содержимого назогастральным зондом. По мере стихания симптомов болезни расширение диеты.

Медикаментозная терапия.

– Ликвидация болевого синдрома - голод; обезболивающие средства - простые анальгетики; инфузионная терапия. Спазмолитики, анальгетики - в первые дни обострения вводят парентерально, а по мере улучшения состояния - внутрь.

– Торможение желудочной и панкреатической секреции (торможение инактивации ферментов): блокаторы H₂-гистаминовых рецепторов, ингибиторы протонной помпы - в течение 2-3 нед.,

– Антиферментные препараты - при высокой ферментемии.

– В период купирования обострения - парентеральное и энтеральное искусственное питание.

– Антибактериальная терапия - для предупреждения вторичного инфицирования, при угрозе развития осложнений – карбопенемы, или аминогликозиды, метронидазол в комбинации с одним из антибиотиков широкого спектра действия.

– В восстановительный период - эссенциальные фосфолипиды, витаминные комплексы, антиоксиданты.

– Заместительная терапия ферментами в индивидуальной дозе до получения терапевтического эффекта.

Диспансеризация. Ежеквартальные противорецидивные курсы заместительной ферментной терапии, витаминотерапии, репаративной, гепатопротекторов, физиолечения.

- Диетологическое воспитание ребенка и родителей.
- Контроль за состоянием смежных органов пищеварения.
- Не реже 1 раз в 3 мес. копроскопия, контроль амилазы крови, мочи.
- Один раз в 6 мес. - УЗИ органов брюшной полости.
- При отсутствии эффекта от настойчивого консервативного лечения с использованием всех современных методов, при появлении осложнений больной наблюдается совместно педиатром и хирургом для решения вопроса о необходимости проведения оперативного лечения.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия; (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме. (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Вопросы по теме занятия.

- наиболее частый вариант ОП в детском возрасте
- клинические проявления панкреонекроза
- диагностические мероприятия наиболее информативны при ОП
- особенности лечебного питания при ОП.
- главные задачи медикаментозной терапии ОП

- варианты патогенеза ХП
- варианты течения ХП у детей
- различие сфинктерной и капсульную боли при ХП
- лабораторные методы диагностики обострения панкреатита
- методы диагностики экзокринной недостаточности поджелудочной железы
- инструментальные методы диагностики ХП и ОП у детей
- дифференциальная диагностика ХП
- лечебное питание при обострении ХП
- медикаментозное лечение обострения ХП
- лечебные мероприятия в фазе субремиссии и ремиссии ХП
- показания к хирургическому лечению ХП

Тестовые задания по теме. (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Укажите один правильный ответ

1. ДЛЯ УТОЧНЕНИЯ ДИАГНОЗА ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА НЕОБХОДИМО ПОЛУЧИТЬ ДАННЫЕ О

- 1) клеточном составе периферической крови
- 2) сахаре крови
- 3) уровне амилазы и липазы в сыворотке крови
- 4) кислотно-основном состоянии

2. ОСНОВНОЙ ПРИЧИНОЙ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) лекарственные препараты
- 2) пищевая аллергия
- 3) травмы живота
- 4) острые вирусные заболевания

3. СИМПТОМОМ, СПЕЦИФИЧНЫМ ДЛЯ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА, ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) высокая температура
- 2) боли в левом подреберье и/или опоясывающие
- 3) тошнота
- 4) пятнисто-папулезная сыпь
- 5) кома

4. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ МЕТОДОМ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) анамнез, жалобы, непосредственное исследование больного
- 2) определение уровня ферментов поджелудочной железы в крови
- 3) рентгенологический
- 4) исследование гормонов

5. ОСНОВНЫМ БИОХИМИЧЕСКИМ МАРКЕРОМ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) диспротеинемия
- 2) гиперамилаземия
- 3) гиперлипаземия
- 4) снижение уровня стандартных бикарбонатов

6. ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ СРЕДСТВО ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА ЭТО

- 1) H₂-блокаторы
- 2) антихолинергические
- 3) сандостатин
- 4) сульфаниламиды

7. УЛЬТРАЗВУКОВОЙ МАРКЕР ОСТРОГО ПАНКРЕАТИТА ЭТО

- 1) локальное увеличение размеров головки или хвоста поджелудочной железы
- 2) тонкий контур поджелудочной железы
- 3) повышенная эхогенность ткани
- 4) снижение эхогенности ткани

8. ОТРИЦАТЕЛЬНАЯ ОБРАТНАЯ СВЯЗЬ РЕГУЛЯЦИИ СЕКРЕЦИИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ ЧЕРЕЗ:

- 1) амилазу
- 2) липазу
- 3) трипсин
- 4) правильно 1 и 2

9. ОСНОВНЫМ СТИМУЛЯТОРОМ СЕКРЕТОРНОЙ ФУНКЦИИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) холецистокинин
- 2) мотилин
- 3) секретин
- 4) инсулин

10. ПРИЧИНОЙ ФЕРМЕНТНОГО ДЕФИЦИТА ПРИ СИНДРОМЕ ШВАХМАНА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) ацинарная гипоплазия
- 2) дуктулярная непроходимость
- 3) аутоиммунный процесс
- 4) воспалительный процесс

Ситуационные задачи по теме. (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Задача №1. Мальчик 7 лет госпитализирован в тяжелом состоянии с жалобами на боль в верхней половине живота, локализирующуюся над пупком и распространяющуюся в область левого подреберья, тошноту и рвоту. Известно, что 2 дня назад упал с велосипеда, вчера отмечались боли в эпигастрии, в области пупка. Беспокоен, корчится от боли, несколько успокаивается лежа на животе или согнувшись на левом боку. Обильная рвота, метеоризм, учащенное дыхание, тахикардия, приглушение тонов сердца. Лицо бледное, осунувшееся, с оттенком кожи зеленоватого цвета, "запекшиеся" губы, синева под глазами, язык сухой, обложенный грязно-серым налетом. Единичные геморрагии (симптом "красных капелек"), субфебрильная температура тела. Боль в верхней половине живота, возникает приступообразно, носит колющий опоясывающий характер, иррадирует в левую половину грудной клетки. Во время приступа болей живот мало доступен пальпации. При поверхностной пальпации определяется локализованный мышечный дефанс, в виде косо идущего мышечного тяжа в левом подреберье и поперечно располагающаяся мышечная резистентность над пупком (симптом Керте).

Вопросы.

1. Каков диагноз?
2. Какие исследования необходимо провести?
3. Каковы принципы терапии во время острого приступа?
4. Каковы правила применения ферментных препаратов?
5. Какие рекомендации после выписки из стационара?

Задача №2. Девочка 14 лет, поступила после перенесенной ОРВИ, которую лечила антибиотиками (супракс), жаропонижающими (тера-флю), иммуномодуляторами (арбидол, оциллококцинум, виферон). Жалуется на боль опоясывающего характера, вне зависимости от еды, умеренной интенсивности; приступообразная колющая боль в эпигастрии и левом подреберье. Боли держатся около 7 дней. Приступообразные боли в животе продолжаются от 10-30 мин, повторяются несколько раз в день. Боль сочетается с тошнотой, горечью и сухостью во рту, обильной саливацией, иногда с изжогой. Отмечает разжижение стула на фоне ОРВИ – жидкая каша, после заболевания – густая каша. Подобные состояния (боли, разжижение стула) отмечались и раньше 1-2 раза в год. Предположен диагноз: хронический панкреатит.

Вопросы:

1. Соответствует ли диагноз критериям?
2. Каковы наиболее частые причины панкреатита у детей?
3. Какие диагностические мероприятия необходимо провести?
4. Какой диагноз необходимо установить пациентке?
5. Лечение?

Задача №3. Мальчик 4 лет, поступил на обследование впервые (ранее проживал в Таджикистане) по поводу синдрома мальабсорбции, которым страдает с 5-месячного возраста, после введения первого прикорма. Основные жалобы: большое количество каловых масс (дефекация 1-2 раза в сутки), зловонных, с неперевавленными комочками пищи, периодически выделение жидкого жира из кишки, выпадение прямой кишки 1-2 раза в неделю, повышенный аппетит, часто – негативное настроение, плохая прибавка массы, низкорослость.

Вопросы.

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Между какими заболеваниями будет проводиться дифференциальная диагностика?
3. Какие исследования для этого необходимы?
4. Какой тест считается необходимым для подтверждения муковисцидоза?
5. Можно ли ограничиться определением наиболее частых мутаций для верификации муковисцидоза?

Задача №4. При обследовании ребенка из предыдущей задачи с выраженным синдромом мальабсорбции показатель уровня хлоридов в поте, собранном без йонофореза, составил 78-70-99 ммоль/л.

Вопросы:

1. Какова ваша дальнейшая тактика?
2. Почему потовый тест мог быть ложно-отрицательным?
3. Нужно ли исследование эластазы-1 в кале у этого ребенка?
4. Какая лекарственная терапия проводится при муковисцидозе?
5. Какие особенности питания ребенка с муковисцидозом?

Задача №5. Ребенок 3 лет, наблюдается по поводу кишечной формы муковисцидоза. При расспросе матери установлено, что он в 9 месяцев перенес негоспитальную острую пневмонию, с типичным течением болезни. Бронхитами не болел, однако по утрам ежедневно откашливает небольшое количество слизистой мокроты. В течение дня и ночи – кашля и мокроты нет.

Посев мокроты выявил рост золотистого стафилококка и синегнойной палочки.

Вопросы.

1. Как вы сформулируете диагноз?
2. Какие дополнительные исследования необходимы?
3. Какие осложнения возможны при муковисцидозе?
4. Нужно ли семье медико-генетическое консультирование?
5. Показана ли пациенту дорназа?

6. Домашнее задание по теме занятия

(согласно методическим указаниям для внеаудиторной работы).

7. Рекомендации по НИР

- Билиарная дисфункция у детей в современных согласительных документах
- Острый панкреатит у детей
- Панкреатическая недостаточность – дифференциальный диагноз и способы коррекции
- Ферментная терапия в педиатрии

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	СПб. : СпецЛит	2015
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитонова Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013

	<p>пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518</p>		
6	<p>Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851</p>	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	<p>Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]</p>	Красноярск : КрасГМУ,	2013
8	<p>Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]</p>	Красноярск : КрасГМУ,	2015
9	<p>Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338</p>	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
10	<p>Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html</p>	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
11	<p>Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1</p>	СПб. : КАРО	2013
12	<p>Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html</p>	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
13	<p>Педиатрия. Клиническая ординатура</p>	СПб. :	2015

	[Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	СпецЛит	
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885	Красноярск : КрасГМУ	2013
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013

	mon]=elib&cat=&res_id=36887		
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ	2013
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		

12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		

1. Индекс: ОД.О.01.1.3.7 **Тема:** 7.3.3 «Болезни печени, билиарно-панкреатической системы и паразитология».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. *Элемент 1. Болезни печени.*

Патология печени – одна из основных проблем детской гастроэнтерологии в настоящее время, что связано с тяжестью заболеваний, их часто стертой клинической картиной и фатальными исходами. Преобладающими хроническими заболеваниями являются вирусные гепатиты, которые зачастую выявляются поздно, на этапе цирроза. Актуальность темы занятия обусловлена необходимостью своевременной и правильной диагностики заболеваний печени для начала своевременного лечения и во избежание развития осложнений. Хронические болезни печени, при своей высокой распространенности, являются тяжелыми прогрессирующими заболеваниями, угрожающими жизни ребенка. Последнее десятилетие отмечено значительным развитием учения о гепатитах. Этиотропная терапия хронических вирусных гепатитов позволила остановить прогрессирование заболевания у многих больных и даже добиться полного излечения. Прогресс в изучении других форм ХГ не столь заметен, однако разработка новых лекарственных препаратов и схем терапии, отказ от малоэффективных методов лечения дали возможность достижения во многих случаях выздоровления или стойкой ремиссии.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать общекультурными компетенциями (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4) и профессиональными компетенциями (ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- учебная:

должен знать:

- принципы диспансеризации детей и подростков с заболеваниями печени
- вопросы санитарно-просветительской работы с родителями и детьми при социально-значимых болезнях печени
- принципы рационального питания детей при нарушении функции печени
- физиологию и патофизиологию гепато-билиарной системы
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний печени у детей, этиологию и патогенез вирусных и невирусных заболеваний печени
- современные методы терапии вирусных гепатитов, аутоиммунных и метаболических заболеваний печени у детей
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ; показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением при нарушении функции печени

- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля при изучаемой патологии

должен уметь:

- рассчитать содержание и калорийность основных ингредиентов пищи в суточном рационе ребенка
- выделить группы риска по вирусным гепатитам
- получить информацию о болезни ребенка, провести объективное исследование
- сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10
- назначить необходимые лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления)
- оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики
- определить показания к госпитализации и организовать ее
- вести необходимую медицинскую документацию
- составить план своей работы и среднего медицинского персонала
- провести дифференциальную диагностику,
- провести отбор больных для лечения препаратами альфа - интерферона, аналогами нуклеозидов,
- составить план наблюдения больного в амбулаторных условиях.

должен владеть:

- методами диагностики и дифференциальной диагностики заболеваний печени вирусной, иммунной и метаболической этиологии
- методами комплексного обследования и принципами лечения патологии гепато-билиарной системы

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний устный опрос (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

5.2. Основные понятия и положения темы.

В изучении хронических болезней печени наиболее важно для педиатра научиться диагностировать разные варианты хронических гепатитов, провести отбор пациентов для проведения дорогостоящей патогенетической и этиотропной терапии и уметь правильно организовать процесс наблюдения за получающими лечение пациентами.

Хронический гепатит – воспалительное заболевание печени, продолжающееся более 6 месяцев без признаков улучшения.

Проблема хронических гепатитов является одной из ключевых в современной гепатологии, актуальность которой обусловлена широкой распространенностью и прогрессирующим течением данной группы заболеваний, приводящих к инвалидизации больных. Последнее десятилетие отмечено значительным развитием гепатологии, и, прежде всего, в лечении вирусных гепатитов. Этиотропная терапия хронических вирусных гепатитов

позволила остановить прогрессирование заболевания у многих больных и даже добиться полного излечения. По данным ВОЗ, в мире насчитывается около 300 млн. носителей HBV и более 500 млн. - HCV. Каждый год в мире около 1 млн. человек умирают от рака печени, индуцированного вирусами гепатита (в большей степени – ХГС, реже – ХГВ). По данным официальной статистики в России, за 1992-1996 гг. заболеваемость ВГ увеличилась с 18,1 до 35,8 на 100 тыс. населения.

Печень поражается различными гепатотропными вирусами, существенно различающимися по биологическим свойствам. Хронизация инфекции доказана для HBV, HCV, HDV. Для этих вирусов характерны одинаковые пути распространения и длительная персистенция в организме, что отличает их от HAV и HEV. Наиболее часто у больных ХГ детей выявляется HCV – 30-50%, реже – HBV – 15-20%, часто одновременно с HDV. Гепатиты С, D передаются только парентеральным путем, тогда как гепатит В помимо парентерального, имеет бытовой (н-р, слюна) и половой пути передачи. Около 10% ХГ приходится на **токсический гепатит** (лекарственный), который развивается при лечении изониазидом, сульфаниламидами, препаратами вальпроевой кислоты, карбамазепином, дифенином, метилдопа, андрогенами, парацетамолом, салицилатами, нитрофуранами, цитостатиками. Считают, что токсический ХГ развивается лишь у лиц, имеющих наследственное предрасположение. Еще меньший удельный вес в структуре ХГ занимают **аутоиммунный гепатит, холестатические поражения печени** (первичный билиарный цирроз печени, первичный склерозирующий холангит). На долю аутоиммунного гепатита приходится лишь 1% ХГ.

Вирусные гепатиты. Развитие ХВГ обусловлено: персистенцией вируса, неспособностью организма элиминировать его из печени, недостаточным синтезом интерферона в гепатоцитах, дефицитом Т-клеточного и макрофагального звена иммунитета.

ВГВ. Возбудитель гепатита В - крупный ДНК-содержащий вирус. На наружной оболочке вируса находится поверхностный антиген (HBsAg). Ядро содержит частично сдвоенную циркулярную ДНК (ДНК HBV), ДНК-полимеразу, обеспечивающую воспроизведение вирусного генома и высокоспецифический полипептид - ядерный антиген (HBcAg); с ядром также связан е-антиген (HBeAg). Хронизация ВГВ составляет 10% при инфицировании постнатально и более 90% - при перинатальном инфицировании. Сероконверсия HBeAg в HBeAb отражает либо прекращение репликации и благоприятный исход, либо мутацию ВГВ с прогрессированием поражения печени и продолжением репликации вируса (наличие ДНК HBV в сыворотке крови).

ВГС. ХГС развивается в исходе ОВГС, хронизация наблюдается у 50-80% больных. Существенным отличием HCV от HBV является способность вируса С оказывать прямое цитопатическое действие на гепатоциты, поэтому репликация и персистенция вируса в клетках печени ассоциирована с активностью и прогрессированием патологического процесса. ВГС имеет 6

генотипов, при этом подтип 1б является самым агрессивным и резистентным к патогенетической терапии.

ВГД. ХГД является исходом ОВГД, протекающего в виде суперинфекции у больных ХГВ. ВГД оказывает цитопатогенный эффект, непрерывно поддерживает активность и прогрессирование патологического процесса в печени, подавляет репликацию ВГВ. Инфицирование HDV ведет к утяжелению поражения печени.

Аутоиммунный гепатит. Аутоиммунный (люпоидный) гепатит - хроническое воспалительное заболевание печени невыясненной этиологии, характеризующееся определенными лабораторными, клиническими и гистологическими признаками. Болеют им в основном женщины молодого возраста. Пусковой агент неизвестен, рассматривается роль вирусов гепатита, кори, Эпштейн-Барр вируса, а также интерферона как инициаторов начала АГ. У больных АГ обнаруживаются иммунопатологические, аутоиммунные реакции с гиперпродукцией IgG, образованием антиядерных аутоантител, к гладким мышцам, базальной мембране кожи, митохондриям печени.

Токсические (лекарственные) гепатиты. В основе побочного действия лекарственного препарата могут лежать: 1) прямое токсическое действие препарата или его метаболитов – дозозависимое повреждение; 2) реакция идиосинкразии к препарату или его метаболиту - дозозависимая. Различают 3 группы токсических гепатопатий:

4. Функциональные нарушения печени (транзиторные гипербилирубинемии, повышение активности трансаминаз).
5. Изменения, напоминающие ВГ – цитолиз гепатоцитов, холестаза.
6. Гранулематозный гепатит.

Классификация ХГ (Лос-Анджелес, 1994 г.):

- этиология,
- степень активности,
- стадия хронизации заболевания.

Степень активности процесса.

Помимо названия болезни необходимо определиться в активности процесса. Это определяет, лечить больного или не лечить. Активность патологического процесса в печени может определяться несколькими вариантами:

Морфологическое исследование биоптата печени. Новая классификация хронического гепатита рекомендует не ограничиваться только качественной характеристикой трех степеней активности (минимальная, умеренная, выраженная), а использовать полуколичественный анализ определения индекса гистологической активности (ИГА), известный также как "**индекс Knodell**".

ИГА учитывает в баллах следующие морфологические компоненты хронического гепатита:

Компонент	гистологической	Балл
активности		

Перипортальные некрозы от 0 до 10
гепатоцитов, включая мостовидные
Внутридольковые фокальные от 0 до 4
некрозы и дистрофия гепатоцитов
Воспалительный инфильтрат в от 0 до 4
портальных трактах
Степень выраженности фиброза от 0 до 4

При величине индекса Кноделя (ИГА):

- 1-3 балла – степень активности ХГ оценивается как минимальная;
- 4-8 баллов – средневыраженный (мягкий) ХГ;
- 9-12 баллов – умеренный ХГ;
- 13-18 баллов – тяжелый ХГ.

Функциональные пробы печени. О степени активности ХГ можно ориентировочно судить по уровню трансаминаз, особенно по цитоплазматической АЛТ, т.к. АСТ находится в митохондриях гепатоцитов и преобладание АСТ выявляется только при значительном разрушении гепатоцита. Повышение трансаминаз:

- до 5 (3) норм – говорит о минимальной активности ХГ,
- от 5 (3) до 10 норм - умеренной,
- выше 10 норм – высокой активности ХГ.

Стадия хронизации заболевания. Для количественной оценки степени выраженности фиброза, также разработаны балльные системы учета.

Индекс фиброза	Описание
0	- отсутствие фиброза
1	- слабовыраженный перипортальный фиброз
2	- умеренный фиброз с порто-центральными септами
3	- тяжелый фиброз, нарушение дольковой структуры
5	- цирроз

Клинические проявления ХГ наиболее часто представлены следующими синдромами:

- Жалобы - утомляемость, слабость, головные боли, нарушение сна, раздражительность, тошнота, пониженный аппетит, отвращение к жирной пище, стул с тенденцией к запору.
- Астеновегетативный синдром: утомляемость, слабость, нарушение сна, головные боли, потливость, субфебрилитет, сниженный аппетит, снижение АД.
- Диспептический синдром: тошнота, отрыжка, рвота, неустойчивый стул.
- Болевой синдром: боли в правом подреберье, проекции поджелудочной железы.
- Симптомы малой печеночной недостаточности: нарушение сна, преходящая желтуха, геморрагический синдром, анемия, кожные геморрагии, сосудистые пятна, телеангиэктазии, бледность кожи и

слизистых, субфебрилитет, печеночные ладони (гиперемия тенара и гипотенара).

- Увеличенная, болезненная печень, умеренная спленомегалия.
- Диспротеинемия, гипергаммаглобулинемия, повышение трансаминаз, гамма ГТ, ЩФ, нарушение пигментной функции печени.
- Холестаз – редко, основные симптомы – желтуха и зуд кожи, повышение желчных кислот в крови. Холестатический гепатит неизбежно переходит в цирроз печени.

Диагностика.

Вирусные гепатиты.

При подозрении на вирусную природу гепатита необходимо дифференцировать собственно вирусные гепатиты от других вирусных, бактериальных, протозойных и гельминтных заболеваний (цитомегаловирусная, аденовирусная, герпетическая инфекции, эхинококкоз и т.д.), при которых гепатит является одним из синдромов заболевания.

I. Содержание первого этапа диагностики вирусных гепатитов традиционно: клиническое обследование; сбор эпидемиологического анамнеза; проведение стандартных биохимических исследований. *Алгоритм лабораторных исследований.* Тенденция к уменьшению количества исследований. Необходимый минимум:

- 1* определение **билирубина**, особенно - конъюгированного (прямого) билирубина.
- 2* **Трансаминазы** - аланиновая, аспарагиновая. Повышение их маркирует некрозы гепатоцитов, т.е. активность процесса.
- 3* **Щелочная фосфатаза**. Необходимо анализировать уровень щелочной фосфатазы в комплексе с **холестерином** и **гамма - глутамилтранспептидазой**. Это ферменты холестаза. Холестаз может быть на уровне клетки, на уровне протоков, на уровне подпеченочной билиарной системы, т.е. внутриспеченочный и подпеченочный холестаз. Внутриспеченочный - на уровне печеночной клетки (не выходят компоненты желчи) или не течет желчь по каналцам.
- 4* **Гамма - глобулины** – от этого показателя зависит тактика лечения. Гамма - глобулины нормальные или незначительно повышенные (при норме до 20 % если гамма - глобулины до 25%) - это вариант нормы. Гамма – глобулины выше 25% (тем более выше 30%) - это точно свидетельствует о гипергаммаглобулинемии. Гипергаммаглобулинемия - это включение в патогенез иммунных и аутоиммунных процессов, при наличии этого симптома меняется понимание болезни (АГ) и тактика ведения больного.
- 5* **Сывороточное железо** - важен для прогноза эффективности альфа-интерферонотерапии (можно лечить интерфероном или нет).

II этап диагностики: решение вопроса об анамнестической значимости именно вирусов гепатита в генезе выявленных на предыдущем этапе изменений; определение нозологии (HBV, HCV и т.д.). С этой целью необходимо традиционное исследование сыворотки на маркеры гепатитов.

Оптимальным является следующий набор исследований:

Первое исследование - антитела к вирусу гепатита С (т.к. в структуре заболеваемости вирусный гепатит С является ведущим), рекомендуется проводить исследование дважды ввиду существования множества серотипов HCV и вероятности перекрестных реакций. HCVAb отрицательны - переходим к поиску другого этиологического фактора. HCVAb положительны - следующее исследование - HCV РНК. HCV РНК положительны - это репликация вируса, у больного хронический вирусный гепатит С, требующий противовирусной терапии. HCV РНК отрицательная (при HCVAb положительных) - выздоровление от острой HCV – инфекции наличие антител клинического значения не имеет, необходимо продолжать диагностический поиск. Следующее исследование направлено на поиск HBV: HBsAg (термин «австралийский антиген» изъят из употребления). Отрицательный HBsAg означает, что у больного нет ни HBV инфекции, ни вируса гепатита дельта. Диагностический поиск продолжается дальше. HBsAg положительный - 2 варианта: вирус находится в фазе репликации (наличие 2 маркеров репликации - HBeAg и HBV ДНК). HBeAg отрицательный, а HBV ДНК положительны - репликация мутантного вируса, что требует иных схем лечения. HBsAg положительный, HBeAg и HBV ДНК отрицательные - интегративная фаза развития вируса, отсутствует репликация вируса, полного вируса нет, а кусочек генома вируса интегрировал в геном (ДНК) гепатоцита, и теперь уже гепатоцит, а не вирус синтезирует HBsAg. Противовирусная терапия не требуется, но больной подлежит наблюдению, потому что генетически измененная ДНК гепатоцита становится мутантной и может развиваться рак печени. При наличии гепатита В необходимо исключить D гепатит (HBsAg, HDVAb, РНК HCV)

III этап диагностики - определение активности процесса для решения вопроса о тактике терапии, оценки её эффективности и прогнозирования отдаленных последствий.

Лечение. С учетом классификации ХГ комплексная терапия заболевания должна учитывать:

- 4) степень активности патологического процесса,
- 5) ведущий синдром болезни,
- 6) наличие признаков цирротической стадии и фазы вирусной инфекции (интеграции или репликации).

Базисная терапия. Стандартная терапия, обязательная при любых синдромах и любой степени активности патологического процесса, продолжается 2-3 недели. В период базисной терапии уточняется диагноз. Запрещены инсоляции, перегревания, сауна, переохлаждение, прививки, тяжелые физические нагрузки. Мероприятия, уменьшающие токсическую нагрузку на печень: диета 5, соотношение Б*Ж*У = 1*1*4. Нормализация процессов пищеварения. Больной с ХГ не должен иметь обострения, связанные с другими заболеваниями органов пищеварения, диспепсических расстройств. Ферменты без желчных кислот, в индивидуальных дозах, лечение «по требованию». Можно назначить парентеральную детоксикацию.

Гепатопротекторы, обладающие метаболическими свойствами.

Этиотропная терапия

Вирусные гепатиты - средствами этиотропной терапии являются противовирусные и иммуномодулирующие средства – интерфероны и аналоги нуклеозидов.

Профилактика – вакцинация

Лечение АГ. Основой лечения является назначение преднизолона. Ответ на терапию ПР - один из критериев постановки диагноза АГ. Лечение ПР назначают всем больным АГ высокой степени активности с фиброзом и циррозом или без. У больных с умеренной степенью активности болезни назначение ПР определяется наличием жалоб и симптомов болезни. Больные без симптомов и с умеренной степенью активности процесса по гистологической картине не нуждаются в лечении, но должны регулярно наблюдаться для своевременного выявления признаков прогрессирования болезни. Начальная доза ПР - 2 мг/кг/сутки – до нормализации трансаминаз. Далее доза снижается до 10-15 мг/сутки – не менее 6 мес. Комбинация ПР с азатиоприном (имураном) может уменьшить побочные эффекты (при этом требуется меньшая доза ПР). Сам АЗА не способен индуцировать ремиссию, но поддерживает ее в комбинации с ПР. Рекомендуют ПР 1мг/кг/сутки с АЗА 50 мг/сутки (1,5-2,5 мг/кг/сутки). При неэффективности лечения АЗА назначается 6-меркаптопурин (3 мг/кг/сутки).

Лечение токсических гепатитов. Чаще - острые гепатиты, если процесс продолжается более 6 мес. - называем хроническими. Исключение токсических веществ.

Цирроз печени (ЦП) – хроническое полиэтиологическое прогрессирующее заболевание, протекающее с поражением паренхиматозной и интерстициальной ткани органа с некрозом и дистрофией печеночных клеток, узловой регенерацией и диффузным разрастанием соединительной ткани, нарушением архитектоники органа и развитием той или иной степени недостаточности функции печени. Наиболее частыми причинами развития цирроза печени у детей признаются вирусные гепатиты В, С и D (30–40%). Существенно реже в развитии цирроза печени играют роль болезни желчных путей (внутри– и внепеченочных), застойная недостаточность сердца, различные химические и лекарственные интоксикации. Редкие формы цирроза печени связаны с генетическими факторами, приводящими к нарушению обмена веществ (гемохроматоз, гепатолентикулярная дегенерация, недостаточность α_1 -трипсина), и окклюзионными процессами в системе воротной вены (флебопортальный цирроз). У больных циррозом печени часто наблюдаются гепатогенные энцефалопатии. Ведущее место в происхождении *первичного билиарного цирроза печени* принадлежит генетическим нарушениям иммунорегуляции – деструкция билиарного эпителия с последующим некрозом сегментов канальцев и в более позднюю стадию болезни – их пролиферация, что сопровождается нарушениями экскреции желчи, эпителий инфильтрирован лимфоцитами, плазматическими клетками, макрофагами.

Классификация Всемирная ассоциация гепатологов (Акапулько, 1974) и ВОЗ (1978) рекомендовали простую **морфологическую классификацию циррозов печени**, основанную на минимуме критериев, согласно которой различают:

- мелкоузловую, или мелконодулярную (диаметр узлов от 1 до 3 мм);
- крупноузловую, или макронодулярную (диаметр узлов более 3 мм);
- неполную септальную;
- смешанную (при которой наблюдаются различные размеры узлов) формы.

В соответствии с последней классификацией (Лос–Анджелес, 1994) циррозы различают по этиологии, степени активности, определяемой биохимическими тестами (активность АЛТ), морфологическими изменениями печени.

В зависимости от активности процесса, под которой подразумевают выраженность воспалительных реакций, все циррозы делятся на активные и неактивные. Печеночно–клеточная функция при циррозе печени оценивается по Чайльд–Пью:

Показатели	Степень ЦП (баллы)		
	1	2	3
Билирубин мг%	< 2,0	2,0-3,0	>3,0
Альбумин г/л	>35	30-35	<30
Протромбиновое время, сек. (ПТИ)	1-4 (80-60)	4-6 (60-40)	>6 (<40)
Асцит	Нет	Хорошо поддается лечению, эпизодический	Плохо поддается лечению, рефрактерный
Печеночная энцефалопатия, стадия	Нет	Умеренно выраженная (1-2)	Прекома/кома (3-4)

О компенсированном циррозе свидетельствуют показатели группы А, показатели группы В и С соответствуют декомпенсированному циррозу (техника использования критериев: один показатель группы А оценивается в 1 балл, тот же показатель группы В в два балла, а в группе С – в 3 балла).

Клиническая картина. Заболевание отмечается во всех возрастных группах, но чаще после 40 лет. Сложность ранней диагностики циррозов печени в большей степени обусловлена разнообразием его первых **клинических проявлений**. К числу наиболее частых клинических проявлений относятся такие общие симптомы, как слабость, пониженная трудоспособность, неприятные ощущения в животе, диспепсические расстройства, повышение температуры тела, боли в суставах. При **осмотре** выявляется увеличение печени с уплотнением и деформацией ее поверхности, край печени заострен. В начальной стадии отмечается равномерное умеренное увеличение обеих долей печени, в последующем часто преобладает увеличение левой доли. Портальная гипертензия проявляется умеренной спленомегалией. Период развернутой клинической

картины многообразен по своей симптоматике и отражает вовлечение в патологический процесс почти всех систем организма. Основные, **характерные симптомы** связаны с наличием печеночно–клеточной недостаточности и портальной гипертензии. Наиболее частые жалобы – слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности (вздутие живота, плохая переносимость жирной пищи и алкоголя, тошнота, рвота, диарея), нарушение сна, раздражительность. Особенно часто отмечается чувство тяжести или боль в животе (преимущественно в правом подреберье), зуд кожи, нарушения менструального цикла у женщин. Наиболее частым объективным симптомом выступает гепатомегалия (70%). Печень имеет уплотненную консистенцию, заостренный край, мало– или безболезненная. У 30% больных пальпируется узловая поверхность органа. В терминальной стадии болезни в 25% случаев отмечается уменьшение размеров печени, спленомегалия у 50% больных. Часто обнаруживаются **внешние симптомы цирроза**: пальмарная или плантарная эритема, сосудистые «звездочки», скудный волосяной покров в подмышечной области и на лодке, белые ногти, гинекомастия у мужчин. Данные изменения объясняются появлением на фоне печеночно–клеточной недостаточности признаков гиперэстрогемии. Характерно похудание, часто маскируемое одновременным накоплением жидкости. У половины больных повышена температура тела. В большинстве случаев лихорадка носит субфебрильный характер и сохраняется несколько недель. Температура, связанная с некрозом гепатоцитов, часто сопровождается интенсивной желтухой, повышением активности аминотрансфераз и щелочной фосфатазы сыворотки, лейкоцитозом. К числу относительно поздних симптомов цирроза, характеризующих выраженную печеночно–клеточную недостаточность и портальную гипертензию, относятся желтуха, асцит, периферические отеки (прежде всего отеки ног), внешние венозные коллатерали. Гепатолиенальный синдром часто сопровождается гиперспленизмом, характеризующимся снижением в крови форменных элементов крови (лейкопенией, тромбоцитопенией, анемией) и увеличением клеточных элементов в костном мозге. Один из часто встречающихся признаков при циррозе печени – варикозно–расширенные вены пищевода, желудка, кишечника, в том числе двенадцатиперстной кишки, кровотечение из которых в связи с частотой смертельных исходов служит наиболее серьезным осложнением цирроза печени.

Осложнения цирроза печени Наиболее тяжелые осложнения цирроза печени: печеночная кома, кровотечение из варикозно–расширенных вен пищевода (реже – желудка, кишечника), тромбоз в системе воротной вены, гепаторенальный синдром, формирование рака печени. Нередко, особенно при алкогольном циррозе, наблюдаются инфекционные осложнения – пневмонии, «спонтанный» перитонит при асците (предполагают, что в его развитии важная роль принадлежит условно–патогенной кишечной бактериальной флоре – под влиянием отека кишечных петель в результате лимфостаза и нарушений иммунитета кишечная флора проникает в

свободную брюшную полость и приобретает четкие патогенные свойства), сепсис.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ОК-1; ОК-2; ОК-3; ОК-4; ПК-1; ПК-2; ПК-3; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-7).

Вопросы по теме занятия.

- диагностические критерии холангита
- дифференциально - диагностические критерии аутоиммунного и вирусного гепатита,
- метаболические болезни печени у детей,
- клинические проявления хронических гепатитов,
- порядок диагностических мероприятий при хронических гепатитах,
- диагностические тесты для этиологической диагностики хронических гепатитов,
- принципы лечения хронических гепатитов у детей,
- основные схемы этиотропной терапии вирусных гепатитов.
- основные клинические симптомы различных вариантов цирроза печени
- ведущие факторы, приводящие к образованию холестаза,
- дифференциально-диагностические критерии различных вариантов ЦП
- принципы лечения различных вариантов ЦП у детей,
- принципы лечебного питания при ЦП у детей,
- показания для трансплантации печени
- диагностические критерии холецистита и холангита
- лечение ПСХу детей
- дифференциально - диагностические критерии аутоиммунного и вирусного ЦП,

Тестовые задания по теме.

Укажите один правильный ответ.

1. КАКИЕ ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ О НАЛИЧИИ ИММУНИТЕТА К HBV:

- 1) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAb
- 2) HBs Ab, HbeAb, HBcAb IgG
- 3) HBsAg, HbeAg, HBcAg IgM, HBV DNA
- 4) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAg

2. КАКИЕ ВИРУСОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ О СОСТОЯНИИ РЕПЛИКАЦИИ ВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

- 1) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAb
- 2) HBs Ab, HbeAb, HBcAb IgG
- 3) HBsAg, HbeAg, HBcAg IgM, HBV DNA
- 4) HBs Ag , HBcor Ab IgG, HBeAg

3. НАИБОЛЕЕ ЗНАЧИМЫМИ МЕТОДАМИ В ДИАГНОСТИКЕ ПЕРВИЧНОГО СКЛЕРОЗИРУЮЩЕГО ХОЛАНГИТА ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) Лапаротомия.
- 2) Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография.
- 3) УЗИ гепатобилиарной системы.
- 4) Чрезкожная транспеченочная холангиография

4. ПАЛЬМАРНАЯ ЭРИТЕМА ВСТРЕЧАЕТСЯ ПРИ СЛЕДУЮЩИХ СОСТОЯНИЯХ:

- 1) Беременности.
- 2) Тиреотоксикозе.
- 3) Ревматоидном артрите.
- 4) Поражении печени.

5. ПРИ НАЛИЧИИ КАКОГО ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ СИМПТОМОВ СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ЯВЛЯЕТСЯ НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНЫМ ?

- 1) Увеличение печени.
- 2) Спленомегалия.
- 3) Асцит.
- 4) Расширение вен в зоне пищеводно-желудочного сплетения.

6. ДЛЯ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА НЕ ХАРАКТЕРНО

- 1) Заболевание встречается преимущественно у женщин
- 2) Ассоциируется с гипергаммаглобулинемией
- 3) Ассоциируется с сывороточными антителами к гладкой мускулатуре /SMA/, ядерным антигенам /ANA/
- 4) Ассоциируется с антимитохондриальными антителами /AMA/
- 5) Быстрая положительная реакция на введение кортикостероидов и цитостатиков.

7. ЧТО НЕВЕРНО ПО ОТНОШЕНИЮ К ДЕЛЬТА-ВИРУСУ?

- 1) Дефектный РНК-вирус.
- 2) Частая причина молниеносного гепатита.
- 3) Частое сочетание с гепатитом В.
- 4) Наличие антител к дельта-вирусу.
- 5) Наркоманы и алкоголики относятся к повышенной группе риска данного заболевания.

8. СИНДРОМ, НЕ ЯВЛЯЮЩИЙСЯ ПРИЗНАКОМ ПОРАЖЕНИЯ ФУНКЦИИ ПЕЧЕНИ:

- 1) холестатический
- 2) гепатоспленомегалия
- 3) мальабсорбция
- 4) портальная гипертензия
- 5) энцефалопатия

9. В ТЕРМИНАЛЬНОЙ СТАДИИ ЦИРРОЗА ПЕЧЕНИ АМИНОТРАСФЕРАЗЫ:

- 1) резко повышены
- 2) резко понижены
- 3) нормальные или незначительно повышены
- 4) нормальные или незначительно понижены
- 5) нормальные или резко повышены

10. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ МЕТОДОМ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ НЕВЫЯСНЕННОЙ ГЕПАТОМЕГАЛИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) сцинтиграфия
- 2) ангиография
- 3) лапароскопия
- 4) биопсия печени
- 5) ферментные тесты

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1. Наташа, 13 лет, заболела ОКИ, во время стационарного лечения выявлены повышенные трансаминазы – АЛТ 2 нормы, АСТ – 1,5 нормы. Все маркеры вирусных гепатитов отрицательные. Гамма-глобулины, общий белок крови – норма. В динамике через 1 месяц после выздоровления – АЛТ и АСТ - 2 нормы. Известно, что у мамы девочки хронический неуточненный гепатит.

Вопросы.

1. Какова дальнейшая тактика обследования?
2. Какие варианты хронических гепатитов следует рассмотреть?
3. Каков предполагаемый диагноз?
4. Как оценить активность воспаления печени?
5. Как оценить риск цирроза печени у пациентки?

Задача №2. Галя, 12 лет, при обследовании по контакту с острым вирусным гепатитом А (вспышка в школе), выявлены незначительно повышенные трансаминазы (АЛТ 59 ед, АСТ 48 ед), затем – суммарные антитела к вирусу гепатита С. Из анамнеза известно, что в 3 года лечилась по поводу термического ожога (сохранились рубцы на коже груди), получала плазмазаменители. Страдает бронхиальной астмой (контролируется

ингаляциями пульмикорта), полгода назад обследована по поводу олигоартрита, ревматоидный фактор отрицателен, получает диклофенак.

Вопросы.

1. Каков предварительный диагноз?
2. Какова дальнейшая тактика обследования?
3. Какова предположительно давность заболевания?
4. Есть ли противопоказания к терапии?
5. Какую схему лечения следует выбрать?

Задача №3. Миша, 14 лет, ступил в стационар в связи с появившимися отеками на ногах. До этого считался здоровым. При осмотре: желтушность кожи и склер, отеки на голеньях, увеличение объема живота, печень не пальпируется, гинекомастия. При обследовании: гемоглобин 101 г/л, железо сыворотки 5,8 ммоль/л, общий белок 125,4 г/л, гамма-глобулины 34,8%, альбумины 30,1 г/л, АЛТ 85,7 ед, АСТ 47,8 г/л, маркеры гепатитов В и С отрицательные. По УЗИ – печень не увеличена, без структурных изменений, асцит.

Вопросы.

1. Каков диагноз?
2. Какова причина поражения печени?
3. Какое обследование необходимо?
4. Какую тактику лечения больного следует выбрать?
5. Какое наиболее эффективное лечение ребенка в декомпенсированной стадии болезни?

Задача №4. Кирилл, 16 лет. С рождения – выраженная желтуха, с зеленым оттенком кожи. В периоде новорожденности проведена гепатобиопсия, диагностирован билиарный цирроз. На протяжении жизни – постоянно повышен холестерин (до 13,7 ммоль/л), триглицериды (3,7 ммоль/л), с 12 лет – повышены трансаминазы до 3 – 4 норм, с того же времени – постоянный кожный зуд. По результатам осмотра не выявлено существенных отклонений, физическое развитие выше среднего, масса – 10 перцентиль. Кожа сухая, со следами расчесов, с незначительным желтушным оттенком. Печень не увеличена, по результатам УЗИ и КТ – без структурных изменений. Чрескожная контрастная холецистография выявила неоднородное строение внутрипеченочных желчных протоков, сужение их диаметров, уменьшенное по сравнению с нормой их количество.

Вопросы.

1. Диагноз?
2. С какими заболеваниями провести дифференциальную диагностику?
3. Какие варианты заболевания имеются?
4. Каков способ абсолютного подтверждения данного диагноза?
5. Тактика ведения?

Задача №5. Марина, 15 лет. В течение 5 лет больна язвенным колитом, заболевание компенсировано препаратами месалазина. При плановом обследовании выявлена в двух анализах повышенная ЩФ – 580 и 720 ед (норма до 150 ед), другие показатели в норме. Печень не увеличена, при визуализации (УЗИ, КТ) обычной структуры.

Вопросы.

1. Предполагаемая причина повышения ЩФ?
2. Как доказать диагноз?
3. Какова тактика ведения?
4. Какие препараты используются для лечения?
5. Влияет ли качество компенсации язвенного колита на лечение поражения печени?

6. Домашнее задание по теме занятия

(согласно методическим указаниям для внеаудиторной работы).

7. Рекомендации по выполнению НИР

- Хронический вирусный гепатит С – новое в лечении
- Аутоиммунный гепатит у детей
- Синдром Жильбера
- Алгоритм диагностического поиска при холестазе
- Современное представление о лямблиозе
- Описторхоз у детей

8. Рекомендованная литература по теме занятия:

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т.	СПб. : Питер	2017

	2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468		
3	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.1.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитоновна Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424216.html	СПб. : СпецЛит	2015
4	Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник. Т.2.. - А. М. Запруднов, К. И. Григорьев, Л. А. Харитоновна Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970424223.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов. - сост. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
6	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] учеб.-метод. пособие. - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.1. Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2013
8	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей. Ч.2. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.]	Красноярск : КрасГМУ,	2015
9	Неврозы у детей [Электронный ресурс]. - В. И. Гарбузов, Ю. А. Фесенко Режим доступа: http://ibooks.ru/reading.php?productid=345338	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013

10	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук.. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	Красноярск : Новые компьютерные технологии,	2013
11	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов. -ред. Н. П. Шабалов Режим доступа: https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : КАРО	2013
12	Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р. Кильдиярова, В. И. Макарова, Р. М. Файзуллина - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970437162.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
13	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для обучающихся к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36882	СПб. : СпецЛит	2015
14	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к практ. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36883	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
15	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к практ. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36884	Красноярск : КрасГМУ	2013
16	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к внеаудитор. (самостоят.) работе к семин. занятиям. - сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова,	Красноярск : КрасГМУ	2013

	Е. Ю. Емельянчик [и др.]Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36885		
17	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. указаний для обучающихся к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36886	Красноярск : КрасГМУ	2013
18	Педиатрия. Клиническая ординатура [Электронный ресурс] : сб. метод. рекомендаций для преподавателя к семин. занятиям. сост. Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Е. Ю. Емельянчик [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=36887	Красноярск : КрасГМУ	2013
19	Первичный герпес новорожденных [Электронный ресурс] : учеб. Пособие Л. М. Куртасова, А. Р. Шмидт, О. А. Соколова [и др.]	Красноярск : КрасГМУ	2013
20	Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник. ред. А. С. Калмыкова - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970426487.html	Красноярск : КрасГМУ	2013
21	Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : крат. рук. для врачей. В. М. Шайтор - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436868.html	Красноярск : КрасГМУ	2018
22	Тикозные гиперкинезы у детей: клиника, диагностика, лечение [Электронный ресурс] : метод. рекомендации для врачей сост. Е. В. Шишкина, М. В. Бархатов	М. : ГЭОТАР- Медиа	2013
23	Тромбозы у детей и взрослых: факторы риска, клинические проявления, диагностика, профилактика [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов мед. вузов и послевуз. образования врачей Л. С. Эверт, Т. В. Потупчик, О. Ф. Веселова [и др.]	М. : ГЭОТАР- Медиа	2016
24	Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие. Р. Р.	Красноярск : КрасГМУ	2018

	Кильдиярова, Ю. Ф. Лобанов, Т. И. Легонькова - Режим доступа: http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970432433.html		
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»;		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	СПС КонсультантПлюс		
9	НЭБ eLibrary		
10	БД Sage		
11	БД Oxford University Press		
12	БД ProQuest		
13	БД Web of Science		
14	БД Scopus		
15	БД MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.1.1.** Нефрология. Инфекции мочевых путей. Пиелонефрит.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Значение изучения темы Актуальность проблемы обусловлена большой распространенностью приобретенных нефропатий у детей (18 случаев на 10000), трудностями дифференциальной диагностики между пиелонефритом и инфекциями нижних мочевых путей, обилием этиологических факторов и анатомических условий для возникновения инфекций мочевой системы, их склонностью к хроническому течению. Пиелонефрит и особенно его хроническая форма являются самым тяжелыми вариантами инфекции мочевой системы, при несвоевременной диагностике и лечении приводящим к развитию нефросклероза и хронической почечной недостаточности.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.
- учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы инфекций мочевыводящих путей, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной инфекции мочевыводящих путей и пиелонефрита, в частности; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевой зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с пиелонефритом, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Определение: Пиелонефрит (ПН) – неспецифический микробно-воспалительный процесс в тубулоинтерстициальной ткани и собирательной

системе почек с вовлечением в патологический процесс канальцев, кровеносных и лимфатических сосудов.

Этиология. Этиологическими факторами ПН являются кишечная палочка (~70%), протей, клебсиелла, синегнойная палочка, реже встречается сапрофитный стафилококк и другие микроорганизмы. Различные микробы имеют свои факторы патогенности, которые характеризуют вирулентность возбудителей. Кроме этого играют роль массивность инвазии, нарушения оттока мочи и местной резистентности слизистой уроэпителия, снижение сопротивляемости организма и т.д.

Пути проникновения инфекции в почку: восходящий (наиболее частый) и гематогенный, преобладающий в неонатальном периоде и в первые 3 месяца жизни (чаще у мальчиков).

Условиями, способствующими развитию ПН, являются обструкция мочевыводящих путей (врожденная и приобретенная), пузырно-мочеточниковый рефлюкс, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, врожденная патология почек, тяжелые обменные нарушения, включая мочекаменную болезнь, сахарный диабет, туберкулез почек и т.д. При наличии этих условий ПН считается осложненным (вторичным) и чаще принимает хроническое течение.

Морфология. ПН подразделяется на серозный и гнойный. Серозный вариант почти всегда двухсторонний и у детей встречается чаще всего. Гнойный вариант подразделяется на апостематозный, карбункул почки и абсцесс, чаще односторонний. Клиника отличается тяжелым течением по типу уросепсиса. Приблизительно в 6 на 1000 наблюдений хронического ПН у детей выявляется его ксантогранулематозный вариант. Ведущая роль в его происхождении принадлежит ишемическому папиллонекрозу, очаги которого подвергаются обызвествлению, что приводит к нефролитиазу с последующим развитием ксантогранулематозной реакции. Морфологически в почках определяются узелки желтоватого цвета, сходные с опухолью, в которых находят скопления ксантомных клеток, содержащих нейтральный жир, холестерин и его эфиры. Возможно образование камней. Со временем вокруг очагов развивается фиброзная ткань. Очаги ксантоматоза могут достигать больших размеров, распространяясь на околопочечную клетчатку и даже в забрюшинное пространство.

По МКБ–10 пиелонефрит кодируется, как бактериальный тубулоинтерстициальный нефрит:

N10 Острый тубулоинтерстициальный нефрит (синонимы: острый ПН, пиелит и т.д.)*;

N11 Хронический тубулоинтерстициальный нефрит (синонимы: хронический ПН, пиелит и т.д.)*:

N11.0 Необструктивный хронический ПН, связанный с рефлюксом;

N11.1 Хронический обструктивный ПН;

N11.8 Другие хронические тубулоинтерстициальные нефриты;

N11.9 Хронический тубулоинтерстициальный нефрит неуточненный;

N13.6 Абсцесс почки и околопочечной клетчатки;

*При идентификации микроба ставится дополнительный код (B95 – B97).

Клиническая классификация. В клинической практике выделяют первичный (неосложненный) и вторичный (осложненный), острый и хронический ПН. При остром течении указывают активную стадию процесса, период обратного развития, полную клинико-лабораторную ремиссию. При хроническом (рецидивирующем) течении также выделяют стадии процесса: активная стадия, частичная или полная клинико-лабораторная ремиссия. Обязательным является оценка функций почек: без нарушения функций почек, с нарушением функций почек и хроническая болезнь почек по стадиям, включая хроническую почечную недостаточность.

Острый ПН – первое манифестное проявление микробно-воспалительного процесса в интерстиции и чашечно-лоханочной системе (ЧЛС) почки, имеющее циклическое течение с обратным развитием симптомов и клинико-лабораторной ремиссией.

Хронический ПН – микробно-воспалительный процесс в интерстиции и чашечно-лоханочной системе почки, характеризующийся затяжным и рецидивирующим течением с нередким развитием фиброза/склероза в местах микробного воспаления.

Первичный (неосложненный) ПН – микробно-воспалительный процесс в интерстиции и чашечно-лоханочной системе почки, при котором в современных условиях не выявляются причины, способствующие его развитию.

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

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

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

Клиника. Выраженность симптомов заболевания зависит от возраста ребенка, наличия или отсутствия обструкции, массивности инвазии, патогенности микроба:

- фебрильная температура ($>38^{\circ}\text{C}$);
- боли в поясничной области, животе;
- симптомы интоксикации (бледность, вялость, снижение аппетита, головная боль, рвота у младенцев первых 3 месяцев жизни);
- лейкоцитурия;
- диагностически значимая бактериурия;

- протеинурия (незначительная или умеренная, как правило, не превышающая 1 г/сут);
- нарушение концентрирования мочи, особенно в острый период;
- нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево;
- ускоренная СОЭ;
- высокий уровень прокальцитонина и СРБ.

Диагностика. Клинический диагноз ПН подтверждается лабораторными и инструментальными исследованиями. Среди них: анализ крови и мочи, бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности выделенных микробов к антибиотикам, проведением функциональных почечных проб (проба Зимницкого, титруемая кислотность и аммиак мочи, определение в крови уровней мочевины и креатинина, скорости клубочковой фильтрации (СКФ), по показаниям – калия, натрия, фосфора, кальция и т.д.).

«Золотым стандартом» диагностики ПН служит бактериурия:

- ≥ 100000 (10^5) КОЕ/мл мочи, полученной из средней порции при свободном мочеиспускании и при отсутствии клинических симптомов или $\geq 10\ 000$ (10^4) КОЕ/мл при наличии клинических симптомов;
- ≥ 1000 – 10000 – 50000 КОЕ/мл, полученной методом катетеризации мочевого пузыря;
- любое количество КОЕ/мл (минимум 10 идентичных колоний), полученное при пункции мочевого пузыря.

Инструментальные методы диагностики ПН включают:

- УЗИ почек и мочевого пузыря при ПН рекомендуется проводить всем детям в первые 3 суток заболевания и после первого эпизода (через 1-2 месяца).
- Микционная цистография в стадии ремиссии проводится всем детям до 2 лет при ПН и наличии патологических изменений при УЗИ (увеличение размеров почки, дилатация ЧЛС), а также при рецидивирующем течении;
- Статическая нефросцинтиграфия с радиофармпрепаратом DMSA проводится для выявления очагов нефросклероза не ранее чем через 6 месяцев после острого эпизода ПН;
- Динамическая нефросцинтиграфия с микционной пробой (только у детей, контролирующих процесс мочеиспускания) проводится радиофармпрепаратом ^{99m}Tc -Технемаг для выявления пузырно-мочеточникового рефлюкса, в том числе низкой степени;
- Внутривенная урография, статическая нефросцинтиграфия, магнитно-резонансную урографию (МР-урографию) проводятся как уточняющие (референтные) методы для выявления обструкции, аномалии развития органов мочевой системы (после исключения ПМР).

Течение. Острое течение ПН циклическое, с развитием полной клинико-лабораторной ремиссии, которая регистрируется по нормализации общего анализа мочи и отсутствию бактериурии. Подобная динамика

характерна для 90% случаев первичного (неосложненного) ПН. При хроническом, чаще вторичном (осложненном) ПН, удается добиться лишь ремиссии заболевания. Повторные эпизоды микробного воспаления постепенно приводят к возникновению и нарастанию нарушений функции почек.

Лечение. Терапия ПН направлена на устранение симптомов заболевания и санацию возбудителя при остром эпизоде; профилактику рецидивов инфекции и склеротических изменений в почках; коррекцию сопутствующих урологических нарушений.

В остром периоде или при обострении заболевания рекомендуется постельный или полупостельный режим на период высокой температуры. В питании используют стол №7 и обильное питье. Предпочтение отдается молочно-растительной диете с умеренным ограничением белка (1,5–2,0 г/кг массы тела). Детям раннего возраста рекомендуют молочные смеси с уровнем белка, приближенным к таковому в женском молоке (типа НАН с белком 1,2 г/100 мл). Исключаются продукты, содержащие экстрактивные вещества и эфирные масла, жареные, острые, жирные блюда. Количество соли и жидкости ограничивается только при нарушении функции почек. Выявленные обменные нарушения требуют специальных корригирующих диет. Рекомендуются регулярные мочеиспускания (каждые 2-3 часа в зависимости от возраста); ежедневные гигиенические мероприятия (душ, ванна, обтирание в зависимости от состояния); лечебная физкультура (лежа, сидя), особенно при мышечной гипотонии.

Основу лечения составляет антибактериальная терапия, которая с учетом возрастающей резистентности основных уропатогенов, проводится защищенным амоксициллином или цефалоспоридами 3-го поколения. Используется, как ступенчатое введение препаратов (перентеральное в течение 3 дней с переходом на оральный прием), так и оральная терапия в течение 10 – 14 дней.

Антибактериальные препараты для парентерального приема при лечении пиелонефрита у детей*

Препарат	Суточная доза**	Кратность приема
Амоксициллин + клавулановая кислота	90 мг/кг/сут (по амоксициллину)	3 раза в день
Цефтриаксон	50-80 мг/кг/сут	1 раз в день
Цефотаксим	150 мг/кг/сут	2-4 раза в день
Цефазолин	50 мг/кг/сут	3 раза в день
Амикацин***	20 мг/кг/сут	1 раз в день
Гентамицин***	5-7,5 мг/кг/сут	3 раза в день
Тобрамицин***	5 мг/кг/сут	3 раза в день

*Клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗРФ, 2017.

**При снижении СКФ менее 50 мл/мин доза препарата уменьшается вдвое.

***Препараты резерва при уросепсисе.

Антибактериальные препараты для перорального приема при лечении пиелонефрита у детей*

Препарат	Суточная доза**	Кратность приема
Амоксициллин + клавулановая кислота	50 мг/кг/сут (по амоксициллину)	2 раза в день
Цефиксим	8 мг/кг/сут	2 раза в день
Цефуроксим аксетил	10-15 мг/кг/сут в возрасте от 3 мес. до 12 лет***	2 раза в день
Цефтибутен	9 мг/кг/сут	1 раз в день
*Клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗРФ, 2017. **При снижении СКФ менее 50 мл/мин доза препарата уменьшается вдвое. ***С учетом инструкции.		

Эффективность лечения оценивают через 24-48 часов по клиническим признакам и результатам исследования мочи. При неэффективности лечения следует исключить анатомические дефекты (обструкцию) или абсцесс почки. После стихания активной стадии назначается профилактическое лечение химиопрепаратами (уросептиками). Показаниями для длительной (не менее 6 месяцев) антибактериальной профилактики являются:

- наличие ПМР II-V степени;
- рецидивы ПН (более 2 рецидивов в течение 6 мес.);
- тяжелые аномалии развития мочевых путей до хирургической коррекции.

При наличии указанных факторов после инициального курса антибактериальной терапии назначается противорецидивная (профилактическая) антибактериальная терапия уросептиками:

- Фуразидин в дозе 1 мг/кг однократно на ночь;
- Ко-тримоксазол 2 мг/кг по триметоприму однократно на ночь.

Длительность противорецидивной терапии может колебаться от нескольких месяцев до нескольких лет.

Показания к госпитализации. Рекомендована госпитализация при наличии следующих показаний:

- Дети раннего возраста (менее 1 года) с острым ПН и лихорадкой;
- Наличие симптомов интоксикации и рвоты;
- Отсутствие возможности осуществить оральную регидратацию при наличии признаков обезвоживания;
- Бактериемия и сепсис.

3.14.5. Критерии качества специализированной медицинской помощи детям при инфекции мочевыводящих путей (коды по МКБ - 10: N10 - N11; N30; N39.0)*

Критерии качества	Оценка выполнения
--------------------------	--------------------------

Выполнен анализ мочи общий не позднее 3 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнен ОАК развернутый не позднее 24 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (креатинин, мочевины)	Да / Нет
Выполнено исследование уровня С-реактивного белка в крови (при повышении температуры тела выше 38,0°С)	Да / Нет
Выполнено УЗИ почек и мочевыводящих путей не позднее 24 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнено бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности возбудителя к антибиотикам и другим лекарственным препаратам	Да / Нет
Выполнена терапия антибактериальными препаратами не позднее 3 часов от момента установления диагноза	Да / Нет
Выполнен ОАК развернутый повторно не позднее 120 часов от момента начала терапии антибактериальными препаратами (при пиелонефрите)	Да / Нет
Выполнен ОАМ повторно не позднее 120 часов от момента начала терапии антибактериальными препаратами	Да / Нет
Выполнено контрольное УЗИ почек и мочевыводящих путей (при пиелонефрите)	Да / Нет
Достигнута нормализация уровня лейкоцитов в моче на момент выписки из стационара	Да / Нет
*Приказ Минздрава РФ от 10.05.2017 N 203н – Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи.	

Диспансеризация. Диспансеризация больных с первичным острым ПН длится 5 лет с момента выздоровления; при хроническом ПН – до перевода во взрослую поликлинику.

Режим наблюдение участковым педиатром: в первые 3 месяца наблюдения при остром ПН и после рецидива хронического ПН общий анализ мочи проводится 1 раз в 10 дней, в течение 6 мес. и далее ежемесячно в течение 1-3 лет. Бактериологическое исследование мочи выполняется при появлении лейкоцитурии более 10 в п/зр при немотивированных подъемах температуры без катаральных явлений и/или дизурических расстройствах. Проба мочи по Зимницкому и определение уровня креатинина крови проводятся 1 раз в год. УЗИ почек и мочевого пузыря – 1 раз в год. При хроническом ПН с частыми обострениями и установленным ПМР, повторное инструментальное обследование (микционная цистоуретрография,

радиоизотопная нефросцинтиграфия) проводят 1 раз в 1 – 2 года. Вакцинация осуществляется в рамках Национального календаря прививок в период выздоровления от острого ПН или ремиссии при хроническом ПН.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных;

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9);
- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Тестовые задания по теме

Выберите один правильный ответ

1. ПРОБА ПО ЗИМНИЦКОМУ ПОЗВОЛЯЕТ ОЦЕНИТЬ

- 1) концентрационную функцию почек
- 2) фильтрационную функцию почек
- 3) азотвыделительную функцию почек
- 4) электролитный состав мочи
- 5) функцию аммонийно-ацидогенеза

2. САМЫМ ЧАСТЫМ ВОЗБУДИТЕЛЕМ ПИЕЛОНЕФРИТА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) энтерококк
- 2) кишечная палочка
- 3) протей
- 4) стафилококк
- 5) стрептококк

3. ВТОРИЧНЫЙ ПИЕЛОНЕФРИТ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПО НАЛИЧИЮ

- 1) повышения температуры
- 2) боли при мочеиспускании
- 3) боли в поясничной области
- 4) симптомам интоксикации
- 5) признакам обструкции мочевых путей

4. ФАКТОРЫ УТЯЖЕЛЯЮТ ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА

- 1) протей как возбудитель процесса
- 2) плазмокоагулирующий стафилококк
- 3) восходящий урогенный путь инфицирования
- 4) острая обструкция мочевых путей
- 5) гиперурикемия

5. РАЗВИТИЕ СКЛЕРОЗА ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОГО ОСТРОГО ПИЕЛОНЕФРИТА ОЦЕНИВАЕТСЯ ПО ДАННЫМ СТАТИЧЕСКОЙ НЕФРОСЦИНТИГРАФИИ

- 1) через 2 месяца
- 2) через 3 месяца
- 3) через 4 месяца
- 4) через 5 месяцев

5) через 6 месяцев

6. ДОЗА ФУРАЗИДИНА ДЛЯ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

1) однократно 1 мг/кг на ночь

2) однократно 2 мг/кг на ночь

3) однократно 3 мг/кг на ночь

4) однократно 4 мг/кг на ночь

5) однократно 5 мг/кг на ночь

7. ОСНОВОЙ РАЗВИТИЯ КСАНТОГРАНУЛЕМАТОЗНОГО ПИЕЛОНЕФРИТА ЯВЛЯЕТСЯ

1) отложение цистина

2) отложение оксалатов

3) ишемический папиллонекроз

4) отложение иммуноглобулинов

5) асептическое воспаление

8. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ НАБЛЮДЕНИЯ ПОСЛЕ ПОЛНОГО ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ ПРИ ПЕРВИЧНОМ ОСТРОМ ПИЕЛОНЕФРИТЕ СОСТАВЛЯЕТ

1) 1 год

2) 2 года

3) 3 года

4) 5 лет

5) до перевода во взрослую сеть

9. ДОЗА ЗАЩИЩЕННОГО АМОКСИЦИЛЛИНА ДЛЯ ПРИЕМА ВНУТРЬ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ПИЕЛОНЕФРИТА СОСТАВЛЯЕТ

1) 20 мг/кг в сутки

2) 25 мг/кг в сутки

3) 30 мг/кг в сутки

4) 50 мг/кг в сутки

5) 90 мг/кг в сутки

10. ПОКАЗАНИЕМ К НАЗНАЧЕНИЮ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ АНТИМИКРОБНОЙ ТЕРАПИИ ЯВЛЯЕТСЯ

1) пузырно-мочеточниковый рефлюкс I степени

2) пузырно-мочеточниковый рефлюкс II степени

3) бессимптомная бактериурия

4) вульвовагинит у девочек

5) фимоз у мальчиков

Ситуационные задачи по теме

Задача №1

Мальчик 14 лет, поступил с жалобами на боли в поясничной области, головокружение, редкие мочеиспускания.

Ребенок от 2-ой беременности, протекавшей с нефропатией в третьем триместре. Роды 2-е срочные. Масса при рождении 3700 г, длина 54 см. Грудное вскармливание до 3 мес. До 1,5 года страдал atopическим

дерматитом. Из инфекций перенес краснуху, вирусный гепатит В. Медицинский отвод от прививок.

Болен с рождения: эпизоды повышения температуры тела до 38,8°C с изменениями в анализах мочи в виде лейкоцитурии. Впервые был обследован в стационаре в возрасте 2 лет, диагностирован двухсторонний смешанный ПМР IV-V ст. По поводу этого проведена антирефлюксная операция. В дальнейшем ребенок регулярно наблюдался нефрологом. Неоднократно выявлялась лейкоцитурия и бактериурия. С 12-летнего возраста стали отмечаться подъемы артериального давления и появление в анализах мочи протеинурии.

При осмотре кожные покровы бледные, отеков нет. Вес 58 кг, рост 158 см. Артериальное давление 150/100 мм рт.ст., пульс 82 в мин., частота дыхания 18 в мин. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Болезненность в реберно-позвоночных точках с обеих сторон.

Общий анализ крови: гемоглобин 95 г/л, эритроциты $4,3 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $11,0 \times 10^9/л$, (п/я нейтрофилы 7%, с/я нейтрофилы 71%, эозинофилы 1%, лимфоциты 16%, моноциты 5%), тромбоциты $190 \times 10^9/л$, СОЭ 25 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок 66,0 г/л, холестерин 4,4 ммоль/л, мочевины 15,8 ммоль/л, креатинин 280 мкмоль/л, кальций ионизированный 1,2 ммоль/л.

Общий анализ мочи: белок 0,5 г/л, лейкоциты сплошь, эритроциты 1 – 2 в п/з, бактерии +++.

Проба Зимницкого: колебания относительной плотности 1,000-1,006, дневной диурез 350,0, ночной диурез 1600,0.

УЗИ почек: контур почек неровный, больше справа. Правая почка 82 x 40 мм, паренхима – 10 мм. Левая почка 96 x 48 мм, паренхима – 19 мм. Паренхима почек уплотнена, мало структурна, эхогенность неравномерная и значительно повышенная, больше справа.

Задание:

- 1) Поставьте клинический диагноз.
- 2) Отметьте особенности клинико-лабораторных проявлений и интерпретируйте их.
- 3) Проведите дополнительные лабораторные исследования, необходимые для подтверждения диагноза.
- 4) Проведите дополнительные инструментальные исследования, необходимые для подтверждения диагноза.
- 5) Определите тактику терапии.

Задача №2

Девочка С., 6 лет поступила на обследование в нефрологическое отделение с жалобами на боли в поясничной области, животе,

субфебрильную температуру в течение недели, частые мочеиспускания, слабость, утомляемость, снижение аппетита.

Из анамнеза девочка от 1-ой беременности, протекавшей с токсикозом и угрозой прерывания. На первом году жизни у ребенка отмечался атопический дерматит, на 2-ом году обструктивный бронхит, на 3-ем году в анализах мочи появились микрогематурия, лейкоцитурия, оксалурия. Наследственность: у матери имеет место неуточненный характер гематурии, а у деда по линии отца диагностирована МКБ. Наблюдалась по месту жительства с диагнозом: инфекция мочевыводящих путей, неуточненного генеза. Получала лечение: амоксициллин, фитотерапия.

При объективном обследовании: температура 38,5°C, пульс 94 в мин., частота дыхания 20 в мин., артериальное давление 124/94 мм рт. ст., бледность и сухость кожных покровов, пастозность лица, болезненность правых мочеточниковых точек, а также реберно-позвоночной точки справа.

Общий анализ крови: гемоглобин 122 г/л, эритроциты $4,1 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $12,6 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 9%, с/я нейтрофилы 56%, эозинофилы 2%, лимфоциты 31%, моноциты 2%), тромбоциты $270 \times 10^9/л$, СОЭ 46 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1004, белок 0,8 г/л, лейкоциты сплошь покрывают поля зрения, эритроциты измененные 8 – 10 в п/з, бактерии +++.

Задание:

- 1) Поставьте диагноз.
- 2) Обоснуйте выставленный диагноз.
- 3) Проведите дополнительные методы обследования.
- 4) Назначьте лечение.
- 5) Определите тактику ведения при отсутствии клинического улучшения в течение 24-48 часов от начала лечения.

Задача №3

Девочка 3 лет поступила в отделение на обследование. Жалоб при поступлении нет. Больна с 10 месяцев, когда впервые был обнаружен патологический анализ мочи на фоне повышения температуры. С тех пор постоянно держится лейкоцитурия, колеблющегося уровня.

Родилась от 7-ой беременности, нормальных срочных родов. Вес при рождении 3600 г, развивалась соответственно возрасту. Находилась на естественном вскармливании до года. Из перенесенных заболеваний ангина, корь, частые ОРВИ.

При объективном обследовании: температура 36,5°C, пульс 98 в мин., частота дыхания 22 в мин., артериальное давление 94/56 мм рт. ст., кож и слизистые чистые, влажные, отеков нет. При физикальном обследовании со стороны внутренних органов и систем отклонений не выявлено.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты $3,5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $11,0 \times 10^9/л$ (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 1%, с/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 31%, моноциты 10%), тромбоциты $220 \times 10^9/л$, СОЭ 15мм в час.

Общий анализ мочи: кол-во 100 мл, прозрачная, кислая, уд. вес 1012, белка нет, лейкоциты 15 – 20 в п/з, плоский эпителий единичный в полях зрения. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты 25000, эритроциты 150.

Проба Зимницкого: размах удельного веса 1006 – 1012, дневной диурез 320 мл, ночной – 380 мл. Титруемая кислотность мочи 10 ед., экскреция аммиак 20 ед.

Клиренс по эндогенному креатинину 109 мл/мин.

Посев мочи: выделена кишечная палочка 100000 КОЕ в 1 мл мочи, чувствительная к гентамицину и амоксициллину/клавуланату.

УЗИ – почки обычных размеров и эхогенности, умеренная пиелоэктазия с обеих сторон. В мочевом пузыре остаточная моча 40 мл. Микционная цистоуретрография: мочевого пузыря гипотоничен, имеется активный двухсторонний пузырно-мочеточниковый рефлюкс 2 ст., стриктура уретры в проксимальном отделе.

Задание:

- 1) Поставьте диагноз.
- 2) Выделите особенности течения заболевания.
- 3) Назначьте необходимые консультации.
- 4) Назначьте лечение.
- 5) Определите показания к профилактической терапии.

Задача №4

Девочка 5 лет, поступила с жалобами на приступообразные боли в животе и в пояснице, повышение температуры до 38,5⁰С, головную боль, снижение аппетита. Заболела 2 года назад, когда была схожая симптоматика. Лечилась по месту жительства дважды. Настоящее обострение началось 3 дня назад после охлаждения.

При объективном обследовании: температура 38,2⁰С, пульс 104 в мин., частота дыхания 22 в мин., артериальное давление 94/70 мм рт. ст., бледность кожных покровов, отеков нет. При физикальном обследовании выявлена болезненность в реберно-позвоночной точке справа.

Общий анализ крови: гемоглобин 138 г/л, эритроциты 4,35 x 10¹²/л, лейкоциты 15,2 x 10⁹/л (эозинофилы 6%, п/я нейтрофилы 1%, с/я нейтрофилы 58%, лимфоциты 31%, моноциты 4), тромбоциты 252 x 10⁹/л, СОЭ-25 мм/час.

Общий анализ мочи: кол-во 200, цвет желтый, мутная, запах уринальный, уд вес 1015, реакция кислая, белок 50 мг/л, лейкоциты 30-60 в п/з, лейкоцитарные цилиндры 1-2 в п/з, эпителий плоский 6-8 в п/з.

Задание:

- 1) Поставьте диагноз.
- 2) Обоснуйте поставленный диагноз.
- 3) Назначьте дополнительные лабораторные исследования.
- 4) Назначьте дополнительные инструментальные исследования.
- 5) Проведите лечение.

Задача №5

Девочка 2 лет, заболела остро, температура тела 38,2⁰С в течение 3-х дней, стала беспокойной, периодически рвота, много плачет, особенно перед мочеиспусканием, стала редко мочиться, как будто уменьшилось количество мочи, хотя диурез не известен, моча мутная.

При осмотре: вялость, отказ от еды, жалобы на боли в животе около пупка. Температура 37,8⁰С, пульс 114 в мин., частота дыхания 24 в мин., артериальное давление 90/65 мм рт. ст., кожа и слизистые бледные, влажные. При физикальном обследовании отмечается болезненность при пальпации верхнего отдела живота больше справа, а также болезненная гримаса при пальпации в реберно-позвоночных точках с обеих сторон. Консультирована хирургом – данных за хирургическую патологию нет.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты 3,8 x 10¹²/л, лейкоциты 8,7 x 10⁹/л, (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 8%, с/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 33%), тромбоциты 210 x 10⁹/л, СОЭ 30 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1014, белка нет, лейкоциты до 100 в п/з. Проба по Нечипоренко: лейкоциты 310000 в 1 мл, эритроциты 500 в 1 мл.

Посев мочи на стерильность: рост протей с микробным числом 200 000 КОЕ в 1 мл мочи.

УЗИ мочевого системы без особенностей.

Задание:

- 1) Поставьте диагноз.
- 2) Обоснуйте выставленный диагноз.
- 3) Проведите лечение.
- 4) Определите тактику ведения после снятия активности заболевания.
- 5) Оцените необходимость дополнительных методов исследования.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Распространенность и этиология пиелонефрита;
- Уросепсис;
- Абсцесс почки;
- Диспансеризация детей с острым и хроническим пиелонефритом.

8. Рекомендованная литература по теме занятия (обязательная, дополнительная, электронные ресурсы, включая законодательные и нормативно-правовые документы)

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. –	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

	Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html		
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=	

		elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://bibli-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevier.com/locate/elsevier/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-officialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagepub.com/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevier.com/locate/elsevier/science-direct	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.1.2.** Нефрология. Инфекции мочевых путей. Острый цистит.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Проблема инфекций мочевыводящих путей (ИМВП) у детей продолжает оставаться одной из актуальных в педиатрии, поскольку эта группа болезней занимает первое место в структуре нефропатий и второе после острых респираторных заболеваний. Особое место в ней отводится острому циститу, нередко склонному к рецидивирующему течению на фоне большого числа фоновых состояний, связанных с нарушениями функции мочевого пузыря. Все это диктует необходимость пристального внимания к данной проблеме. Поэтому знание диагностики и лечебной тактики при остром цистите является необходимым в практике врача на уровне первичной медико-санитарной помощи.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.
- учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы инфекций мочевыводящих путей, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной инфекции мочевыводящих путей и острого цистита, в частности; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевого зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с острым циститом, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Острый цистит — это воспалительное заболевание слизистого и подслизистого слоя мочевого пузыря, сопровождающееся нарушением его функций.

Этиология. Наиболее частыми возбудителями ИМВП и острого цистита у детей являются грамотрицательные бактерии, главным образом кишечной группы. *E. Coli* ответственна за развитие ~80% случаев всех эпизодов ИМВП. Грамположительные микроорганизмы (в частности, энтерококки и стафилококки) выделяются в 5–7 % случаев. Реже при циститах высеваются *Proteus mirabilis*, *Staphylococcus epidermidis*, а также нозокомиальные возбудители (*Klebsiella*, *Serratia* и *Pseudomonas spp.*). При аденовирусной, герпетической и парагриппозной инфекции возможно развитие геморрагического цистита, что предрасполагает к последующему наслоению бактериального воспаления.

Предрасполагающие факторы. У девочек повышенная частота заболеваемости ИМВП и цистита в частности связана с анатомо-физиологическими особенностями мочеполовой системы, наличием сопутствующих гинекологических заболеваний (вульвит, вульвовагинит), а также гормональными и иммунологическими нарушениями растущего женского организма. У необрезанных мальчиков предрасполагающими факторами являются фимоз и баланопостит. При этих состояниях энтеробактерии кишечной флоры колонизируют препуциальный мешок, поверхность желез и дистальный отдел уретры. Среди них особую роль отводят штаммам *E. coli*, экспрессирующим Р-фимбрии, при помощи которых они прикрепляются к внутреннему слою кожи крайней плоти и клеткам уроэпителия. Развитию ИМВП может способствовать широкий спектр врожденных аномалий, приводящих к обструкции мочевых путей, таких как клапаны уретры, обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента или необструктивный застой мочи (например, при ПМР). Не менее значимы функциональные нарушения мочеиспускания в виде нейрогенной дисфункции со скоплением остаточной мочи в мочевом пузыре, а также сращение половых губ и хронический запор.

Патогенез. Мочевая система представляет собой стерильное пространство с непроницаемой внутренней выстилкой. Самым частым механизмом развития в ней микробно-воспалительного процесса является ретроградное проникновение возбудителей из уретры и аногенитальной зоны. Гематогенный путь инфицирования при системных инфекциях встречаются реже.

В норме слизистая оболочка мочевого пузыря устойчива к инфекции. В ее защите принимают участие периуретральные железы, вырабатывающие слизь, которая обладает бактерицидным действием и покрывает тонким слоем эпителий уретры. Мочевой пузырь очищается от микрофлоры путем регулярного «вымывания» возбудителей с мочой. Кроме этого, большую роль играет местный иммунитет (выработка секреторного иммуноглобулина А, лизоцима, интерферона и др.).

Для развития цистита необходимо не только присутствие микробов (колонизация), но и наличие структурных, морфологических и функциональных изменений со стороны мочевого пузыря. В случае нарушений опорожнения мочевого пузыря (например, нейрогенная дисфункция), часть бактерий из наиболее «инфицированного» дистального отдела уретры перемещается в вышележащие отделы. Наличие остаточной мочи является необходимым условием не только колонизации слизистой мочевого пузыря, но и развития в последующем инвазивной инфекции.

Классификация. С учетом этиологии циститы делят на неинфекционные и инфекционные (неспецифические или бактериальные и специфические, такие как туберкулезный, гонорейный, трихомонадный).

По МКБ-10 острый цистит кодируется:

- N30.0 – Острый цистит
- N30.9 – Цистит неуточненный

При идентификации микроба ставится дополнительный код (B95–B97).

В педиатрической практике наибольшее распространение получила клинико-морфологическая классификация циститов по А. В. Люлько (1983 г. в модификации):

Клинико-морфологическая классификация циститов

Форма	Первичный Вторичный
Течение	Острое Хроническое (рецидивирующее, латентное)
Морфология	Катаральный, буллезный, гранулярный, буллезно-фибринозный, геморрагический, флегмонозный, гангренозный, некротический, инкрустирующий, интерстициальный, эозинофильный, полипозный
Распространенность	Очаговый (шеечный, тригонит) Диффузный
Осложнения	Без осложнений С осложнениями: пузырно-мочеточниковый рефлюкс, пиелонефрит, стеноз уретры, склероз шейки мочевого пузыря, уретрит, парацистит, перитонит

Первичный (неосложненный) цистит возникает без предшествующих структурно-функциональных повреждений мочевого пузыря.

Вторичный (осложненный) цистит развивается на фоне неполного опорожнения мочевого пузыря в результате механической и/или функциональной обструкции с формированием остаточной мочи, ведущую роль в которой играют нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, аномалии или порока развития мочевой системы (дивертикулы мочевого пузыря, эктопия устьев мочевого пузыря и т. д.).

При остром цистите воспалительный процесс ограничивается слизистой оболочкой и подслизистым слоем с развитием катаральных и/или геморрагических изменений.

При хроническом цистите отмечаются более глубокие структурные изменения стенки мочевого пузыря с вовлечением мышечного слоя (гранулярный, буллезный, флегмонозный, некротический и др.) или всех слоев мочевого пузыря.

Клиника. Клинические проявления острого цистита зависят от формы и характера течения заболевания. У детей раннего возраста клиника острого цистита неспецифична: острое начало, непродолжительная лихорадка, симптомы интоксикации, учащенное мочеиспускание, с беспокойством и плачем во время микции, нередко развитие странгурии (задержка мочи). В связи с ограниченными возможностями к локализации инфекционного процесса у детей раннего возраста, часто наблюдается распространение воспалительного процесса в верхние отделы мочевых путей с развитием пиелонефрита.

У старших детей, как правило, эти симптомы отсутствуют и в клинической картине заболевания доминируют «местная симптоматика» без температуры в виде болей внизу живота и надлобковой области с иррадиацией в промежность, усиливающихся при пальпации и наполнении мочевого на фоне дизурических расстройств (императивные позывы, учащенное мочеиспускание в любое время суток). В конце акта мочеиспускания может наблюдаться боль в основании мочевого пузыря, уретры или полового члена у мальчиков (странгурия). Интенсивность болевого синдрома пропорциональна распространенности воспалительного процесса (более сильные боли возникают при вовлечении в воспалительный процесс треугольника Льео). Иногда наблюдаются недержание мочи или острая задержка мочи; нередко в конце мочеиспускания выделяются капельки свежей крови («терминальная» гематурия).

Мочевой синдром при остром цистите характеризуется лейкоцитурией с бактериурией, гематурией с наличием эритроцитов неизменной формы, а также переходного или плоского эпителия. Гуморальная активность со стороны крови чаще отсутствует или незначительная.

Клинические признаки и симптомы острого и хронического цистита

Острый цистит	Хронический цистит
Учащенное болезненное мочеиспускание малыми порциями (дизурии)	Жалобы могут отсутствовать
Боли в области мочевого пузыря, болезненность при пальпации в надлобковой области	Поллакиурия
Неполное одномоментное опорожнение мочевого пузыря, недержание мочи	Неудержание мочи днем и/или ночью
Субфебрильная или нормальная температура	Нормальная температура
Лейкоцитурия;	Сохраняющаяся лейкоцитурия после

	отмены уросептиков
Макро- и микрогематурия эритроцитами неизмененной формы	Микрогематурия эритроцитами неизмененной формы
Бактериурия	Бактериурия в том числе бессимптомная

Нередкими осложнениями цистита являются уретрит, вторичный пиелонефрит, ПМР, меатальный стеноз и инфравезикальная обструкция, реже встречаются парацистит, перфорация стенки мочевого пузыря с перитонитом, лейкоплакия слизистой.

Диагностика. Диагноз острого цистита ставится на основе характерной клиники, описанной выше, в сочетании с лейкоцитурией в общем анализе мочи или пробе Нечипоренко и бактериурией.

Критериями лейкоцитурии считается наличие в общем анализе мочи >10 клеток в п/з (в пробе Нечипоренко >2000 клеток в 1 мл), которые на 90% представлены нейтрофилами. Критерии бактериурии зависят от способа получения мочи:

- ≥ 100000 (10^5) КОЕ/мл мочи, полученной из средней порции при свободном мочеиспускании и при отсутствии клинических симптомов или $\geq 10\ 000$ (10^4) КОЕ/мл при наличии клинических симптомов;
- ≥ 1000 – 10000 – 50000 КОЕ/мл, полученной методом катетеризации мочевого пузыря;
- любое количество КОЕ/мл (минимум 10 идентичных колоний), полученное при пункции мочевого пузыря.

Бактериурия без лейкоцитурии выявляется примерно в 0,5% образцов мочи. Этот показатель очень четко соответствует предполагаемой частоте бессимптомной бактериурии у детей и может обнаруживаться в следующих случаях:

- при бактериальной контаминации;
- при колонизации (бессимптомная бактериурия);
- при получении образца мочи до развития воспалительной реакции.

В этих случаях с целью уточнения ситуации рекомендуется повторить анализ мочи через 24 часа. Даже у детей с лихорадкой и положительной культурой мочи отсутствие лейкоцитурии может поставить под сомнение диагноз ИМВП. В таких случаях следует предположить бессимптомную бактериурию на фоне сопутствующего очага инфекции, обуславливающего лихорадку. В свою очередь, лейкоцитурия без бактериурии может быть обусловлена:

- неадекватной антимикробной терапией ИМВП;
- уролитоазом или инородным телом;
- инфекциями, вызванными *Mycobacterium tuberculosis* или другими микроорганизмами, например, *Chlamydia trachomatis*.

Инструментальные методы исследования. Проведение инструментальных методов исследования при остром цистите ограничивается проведением УЗИ мочевого пузыря с определением

остаточной мочи, которое можно проводить в любое время воспалительного процесса. Важным условием его выполнения является физиологическая гидратация из расчета 10-15 мл/кг веса. При остром цистите на УЗИ обнаруживают утолщение стенки мочевого пузыря и значительное количество «эхонегативной» взвеси. Другие рентгеноурологические, эндоскопические и функциональные методы обследования при остром цистите не показаны или проводятся по показаниям после консультации уролога.

Лечение. Терапия острого цистита у детей должна быть направлена на устранение болевого синдрома, нормализацию расстройств мочеиспускания и ликвидацию микробно-воспалительного процесса в мочевом пузыре. Рекомендуются постельный режим на период острых проявлений. Показаны общее согревание больного и местные тепловые процедуры с помощью сухого тепла или «сидячих» ванн с постоянной температурой +38°C.

Пища не должна быть раздражающей, целесообразно исключить все острые, пряные блюда и специи. Показаны молочно-растительные продукты и фрукты, богатые витаминами. Обязательным является обильное питье (на 50% выше должноствующего объема) равномерно в течение суток. Можно использовать слабощелочные минеральные воды с минерализацией не менее 2 г/л, морсы, слабо концентрированные компоты. Минеральная вода принимается в теплом виде, без газа, из расчета 3–5 мл/кг массы тела на прием за 1 час до еды три раза в день. Обильное питье у больных циститом обеспечивает режим частого мочеиспускания, предотвращает скопление «инфицированной» мочи и «вымывает» продукты воспаления из мочевого пузыря.

Медикаментозное лечение острого цистита включает применение спазмолитических и антибактериальных средств. При болевом синдроме используются дротаверин, папаверин внутрь или ректально в свечах.

Назначение антибактериальной терапии чаще эмпирическое. В основном используются пероральные антимикробные препараты с хорошей мочевой кинетикой. При остром неосложненном цистите рекомендуются амоксициллин/клавуланат, ко-тримоксазол или триметоприм, нитрофурантоин, а также пероральные цефалоспорины 2-3 поколения.

Антибактериальные препараты для перорального приема при лечении острого цистита у детей*

Препарат	Суточная доза	Кратность приема
Амоксициллин + клавулановая кислота	50 мг/кг/сут (по амоксициллину)	2 раза в день
Цефиксим	8 мг/кг/сут	2 раза в день
Цефуроксим аксетил	10-15 мг/кг/сут в возрасте от 3 мес. до 12 лет**	2 раза в день
Цефтибутен	9 мг/кг/сут	1 раз в день
Фосфомицина трометамол	2 г в возрасте <12 лет 3 г в возрасте >12 лет	однократно

Фуразидин	5 мг/кг/сут	3 раза в день
Ко-тримоксазол	5-6 мг/кг (по триметоприму)	2 раза в день
*Клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗРФ, 2017. **С учетом инструкции к препарату.		

Сроки лечения острого цистита 5–7 дней (у детей раннего возраста 7 дней). Обычно на 2-3 день проводится микроскопия мочи. При отсутствии эффекта от проводимой в течение 48-72 часов антибактериальной терапии необходимо провести более детальное исследование с целью исключения обструкции, сделать посев мочи на стерильность и только затем назначить другие антибактериальные препараты. В качестве дополнительного метода лечения острого цистита у детей многие отечественные монографии и руководства предлагают фитотерапию. Однако, следует отметить отсутствие каких-либо клинических испытаний, указывающих на их эффективность и безопасность.

Критерии качества специализированной медицинской помощи детям при инфекции мочевыводящих путей (коды по МКБ - 10: N10 - N11; N30; N39.0)*

Критерии качества	Оценка выполнения
Выполнен анализ мочи общий не позднее 3 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнен ОАК развернутый не позднее 24 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнен анализ крови биохимический общетерапевтический (креатинин, мочевины)	Да / Нет
Выполнено исследование уровня С-реактивного белка в крови (при повышении температуры тела выше 38,0°C)	Да / Нет
Выполнено УЗИ почек и мочевыводящих путей не позднее 24 часов от момента поступления в стационар	Да / Нет
Выполнено бактериологическое исследование мочи с определением чувствительности возбудителя к антибиотикам и другим лекарственным препаратам	Да / Нет
Выполнена терапия антибактериальными препаратами не позднее 3 часов от момента установления диагноза	Да / Нет
Выполнен ОАК развернутый повторно не позднее 120 часов от момента начала терапии антибактериальными препаратами (при пиелонефрите)	Да / Нет

Выполнен ОАМ повторно не позднее 120 часов от момента начала терапии антибактериальными препаратами	Да / Нет
Выполнено контрольное УЗИ почек и мочевыводящих путей (при пиелонефрите)	Да / Нет
Достигнута нормализация уровня лейкоцитов в моче на момент выписки из стационара	Да / Нет
*Приказ Минздрава РФ от 10.05.2017 N 203н – Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи.	

Диспансеризация. При остром неосложненном цистите дети наблюдаются педиатром в течение 1 года с момента полного выздоровления.

В первые 3 месяца наблюдения общий анализ мочи проводится 1 раз в 10 дней и далее ежемесячно в течение 6 мес. Бактериологическое исследование мочи выполняется при появлении лейкоцитурии более 10 в п/зр в сочетании с немотивированными подъемами температуры без катаральных явлений и/или при наличии дизурических расстройств. УЗИ мочевого пузыря с определением остаточной мочи выполняется 1 раз в 6 мес. Вакцинация выполняется в рамках Национального календаря прививок в период выздоровления от острого цистита.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия;

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме.

Тестовые задания по теме

Выберите один правильный ответ

1. **НАЗОВИТЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ОСТРОГО ЦИСТИТА**

- 1) кистозный
- 2) геморрагический
- 3) эрозивный
- 4) интерстициальный
- 5) гранулематозный

2. **ДЛИТЕЛЬНОСТЬ НАБЛЮДЕНИЯ ПРИ РЕЦИДИВИРУЮЩЕМ ЦИСТИТЕ С МОМЕНТА ПОЛНОГО ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ**

- 1) 1 год
- 2) 2 года
- 3) 3 года
- 4) 5 лет
- 5) до момента перевода во взрослую сеть

3. К ХАРАКТЕРНЫМ ПРИЗНАКАМ И СИМПТОМАМ ЦИСТИТА ОТНОСЯТСЯ

- 1) боли в пояснице
- 2) интоксикация
- 3) повышение температуры более 38°C
- 4) дизурия
- 5) нейтрофильный лейкоцитоз

4. ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ, КОТОРЫЕ ПРОВОДЯТСЯ В АКТИВНОЙ СТАДИИ ОСТРОГО ЦИСТИТА

- 1) микционная цистоуретрография
- 2) УЗИ мочевого пузыря
- 3) экскреторная урография
- 4) урофлоуметрия
- 5) цистометрия

5. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ОСТРОМ ЦИСТИТЕ:

- 1) 2 – 3 дня
- 2) 3 – 4 дней
- 3) 5 – 7 дней
- 4) 10 – 14 дней
- 5) 14 – 21 день

6. ДОЗА ФУРАЗИДИНА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИЙ НИЖНИХ МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ

- 1) 1 мг/кг в сутки
- 2) 3 мг/кг в сутки
- 3) 5 мг/кг в сутки
- 4) 7.5 мг/кг в сутки
- 5) 10 мг/кг в сутки

7. ФИТОТЕРАПИЯ В ЛЕЧЕНИИ ИНФЕКЦИЙ НИЖНИХ МОЧЕВЫХ ПУТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) основной терапией
- 2) вспомогательным средством
- 3) противопоказана
- 4) этиотропным средством
- 5) патогенетическим средством

8. ДИЗУРИЕЙ НАЗЫВАЕТСЯ

- 1) частое мочеиспускание
- 2) частое, болезненное мочеиспускание
- 3) затрудненное мочеиспускание
- 4) болезненное мочеиспускание

5) частое, болезненное, затрудненное мочеиспускание

9. СТРАНГУРИЕЙ НАЗЫВАЕТСЯ

- 1) затрудненное мочеиспускание по каплям
- 2) мочеиспускание, сопровождающееся болью
- 3) частое мочеиспускание
- 4) затрудненное мочеиспускание по каплям, сопровождающееся болью
- 5) частое мочеиспускание, сопровождающееся болью

10. ВАШИ ДЕЙСТВИЯ ПРИ НАЛИЧИИ В ОБЩЕМ АНАЛИЗЕ МОЧИ 50-60 ЛЕЙКОЦИТОВ В ПОЛЕ ЗРЕНИЯ

- 1) назначить фуразидин
- 2) направить на консультацию к нефрологу / урологу
- 3) провести пробу Нечипоренко
- 4) провести микробиологическое исследование мочи
- 5) провести УЗИ почек и мочевого пузыря

Задача №1

Девочка Д., 11 лет, обратилась к участковому врачу с жалобами на боли внизу живота, частое болезненное мочеиспускание, недержание мочи. Заболела остро 3 дня назад после переохлаждения, повысилась температура тела до $37,5^{\circ}\text{C}$, появилось частое болезненное мочеиспускание, недержание мочи, свежая кровь в конце мочеиспускания.

Объективно: состояние средней тяжести. Пониженного питания. Кожные покровы бледные, чистые. Зев спокоен. артериальное давление 100/70 мм рт. ст., пульс 85 в минуту, частота дыхания 20 в минуту. Отеков нет. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Живот мягкий, болезненность при пальпации в надлобковой области. Пальпация в реберно-позвоночных точках с обеих сторон безболезненная. Стул оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 138 г/л, эритроциты $4,5 \times 10^{12}/\text{л}$, лейкоциты $9,1 \times 10^9/\text{л}$, (п/я нейтрофилы 3%, с/я нейтрофилы 70%, эозинофилы 2% лимфоциты 20%, моноциты 6%), тромбоциты $210 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ 15 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1020, следы белка, лейкоциты и эпителий в большом количестве, эритроциты неизменной формы 30-40 в п/з.

УЗИ – почки нормальных размеров и эхогенности, мочевого пузыря в наполненном состоянии с неровными контурами и гиперэхогенной взвесью. Остаточной мочи нет.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Обоснуйте выставленный диагноз.
3. Проведите дополнительные исследования для подтверждения выставленного диагноза.

4. Назначьте лечение.
5. Составьте план наблюдения педиатром и консультантами на амбулаторном этапе

Задача №2

Девочка 9 лет, обратилась к участковому врачу с жалобами на боли внизу живота, частое болезненное мочеиспускание, недержание мочи в дневное и ночное время, появившиеся остро 2 дня назад после переохлаждения. С раннего возраста у девочки наблюдается частое (более 8 раз в сутки), иногда болезненное мочеиспускание малыми порциями мочи.

При осмотре состояние средней тяжести, пониженного питания, ИМТ 14,2. Температура 37,5⁰С, пульс 80 в мин., частота дыханий 18 в мин., артериальное давление 100/70 мм рт. ст. Кожные покровы бледные, чистые, отеков нет. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушенные, ритмичные. Живот мягкий, болезненность при пальпации в надлобковой области. Болезненности в поясничной области нет. Мочеиспускания болезненные, частые 10-12 раз в день, малыми порциями по 40-60 мл. Стул оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 138 г/л, эритроциты $4,5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $9,1 \times 10^9/л$ (эозинофилы 3%, п/я нейтрофилы 5%, с/я нейтрофилы 65%, лимфоциты 21%, моноциты 6%), тромбоциты $285 \times 10^9/л$, СОЭ 15 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1018, белка нет, лейкоциты и эпителий в большом количестве, эритроциты неизменной формы до 15–20 в п/з.

Анализ мочи на стерильность из средней порции: *E. coli* 10^5 КОЕ в 1 мл.

УЗИ – почки нормальных размеров и эхогенности, мочевого пузыря в наполненном состоянии с неровными контурами и утолщенными стенками, остаточная моча 10 мл.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте выставленный диагноз.
3. Оцените результаты представленных исследований.
4. Составьте план дополнительного обследования.
5. Назначьте лечение.

Задача №3

Девочка 6,5 лет поступила в нефрологическое отделение по поводу изменений в анализах мочи. Год назад обследовалась по поводу субфебрилитета неясной этиологии; в последующем после перенесенных ОРВИ в анализах мочи отмечалась лейкоцитурия. Три месяца назад по поводу острых болей в животе была осмотрена хирургом – данных за острую хирургическую патологию не выявлено. Получала лечение нитроксилином в течение 1,5 мес. и фитотерапию. При обследовании для подготовки в школу был сделан анализ мочи, в котором обнаружены лейкоциты до 40 в п/з и неизменные эритроциты до 8-10 п/з, а также бактерии ++++. Жалоб при

поступлении нет, но мама отмечает, что у ребенка редкие мочеиспускания 2 – 3 раза в сутки, большими порциями.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите показания к госпитализации при данном заболевании.
3. Назначьте план обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Дайте рекомендации по профилактике данного заболевания.

Задача №4

Мальчик 14 лет, поступил с жалобами на боли в поясничной области, головокружение, редкие мочеиспускания.

Ребенок от 2-ой беременности, протекавшей с нефропатией в третьем триместре. Роды 2-е срочные. Масса при рождении 3700 г, длина 54 см. Грудное вскармливание до 3 мес. До 1,5 года страдал атопическим дерматитом. Из инфекций перенес краснуху, вирусный гепатит В. Медицинский отвод от прививок.

Болен с рождения: эпизоды повышения температуры тела до 38,8°C с изменениями в анализах мочи в виде лейкоцитурии. Впервые был обследован в стационаре в возрасте 2 лет, диагностирован двухсторонний смешанный ПМР IV-V ст. По поводу этого проведена антирефлюксная операция. В дальнейшем ребенок регулярно наблюдался нефрологом. Неоднократно выявлялась лейкоцитурия и бактериурия. С 12-летнего возраста стали отмечаться подъемы артериального давления и появление в анализах мочи протеинурии.

При осмотре кожные покровы бледные, отеков нет. Вес 58 кг, рост 158 см. Артериальное давление 150/100 мм рт. ст., пульс 82 в мин., частота дыхания 18 в мин. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Болезненность в области реберно-позвоночного угла с обеих сторон.

Общий анализ крови: гемоглобин 95 г/л, эритроциты $4,3 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $12,0 \times 10^9/л$, (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 7%, с/я нейтрофилы 71%, лимфоциты 16%, моноциты 5%), тромбоциты $260 \times 10^9/л$, СОЭ 25 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок 66,0 г/л, холестерин 4,4 ммоль/л, мочевины 10,8 ммоль/л, креатинин 180 мкмоль/л, кальций ионизированный 1,2 ммоль/л.

Общий анализ мочи: белок 0,5 г/л, лейкоциты сплошь, эритроциты 1-2 в п/з, бактерии +++.

Проба по Зимницкому: колебания относительной плотности 1,000-1,006, дневной диурез 450,0, ночной энурез 1200,0.

Клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца 84 мл/мин.

УЗИ почек – контур почек неровный, больше справа. Правая почка 82 x 40 мм, паренхима - 10 мм. Левая почка 96 x 48 мм, паренхима - 19 мм. Паренхима почек уплотнена, мало структурна, эхогенность неравномерно повышена, больше справа.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Отметьте особенности клинико-лабораторных проявлений и интерпретируйте их.
3. Проведите дополнительные лабораторные исследования, необходимые для подтверждения диагноза.
4. Проведите дополнительные инструментальные исследования, необходимые для подтверждения диагноза.
5. Определите тактику терапии.

Задача №5

Девочка С., 6 лет поступила на обследование в нефрологическое отделение с жалобами на боли в поясничной области, животе, субфебрильную температуру в течение недели, частые мочеиспускания, слабость, утомляемость, снижение аппетита.

Из анамнеза известно, что девочка от 1-ой беременности, протекавшей с токсикозом и угрозой прерывания. На первом году жизни отмечался атопический дерматит, на 2-ом году – обструктивный бронхит, на 3-ем году в анализах мочи появились микрогематурия, лейкоцитурия и оксалурия. У матери ребенка выявлена гематурия неуточненного, у деда по линии отца диагностирована мочекаменная болезнь. Наблюдалась по месту жительства с диагнозом: инфекция мочевыводящих путей, неуточненного генеза. Получала лечение: амоксициллин, фитотерапия.

При объективном обследовании: температура 38,5°C, пульс 102 в мин., частота дыханий 20 в мин., артериальное давление 112/64 мм рт. ст., кожа бледная, суховатая, отеков нет. При физикальном обследовании выявлена локальная болезненность в реберно-позвоночном углу справа.

Общий анализ крови: гемоглобин 122 г/л, эритроциты $4,1 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $12,6 \times 10^9/л$ (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 9%, с/я нейтрофилы 56%, лимфоциты 34%), тромбоциты $226 \times 10^9/л$, СОЭ 46 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1004, белок 0,8 г/л, лейкоциты сплошь покрывают поля зрения, эритроциты неизменной формы 8-10 в п/з, бактерии +++.

Задание:

1. Поставьте предварительный клинический диагноз.
2. Проведите дополнительные лабораторные исследования для обоснования выставленного диагноза.
3. Проведите дополнительные инструментальные исследования для обоснования выставленного диагноза.
4. Назначьте лечение.

5. Определите тактику ведения пациента при отсутствии клинического эффекта через 24 – 48 часов терапии.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Острый геморрагический цистит;
- Вирусные циститы;
- Рецидивирующий цистит;
- Диспансерное наблюдение детей с острым циститом.

8. Рекомендованная литература по теме занятия (обязательная, дополнительная, электронные ресурсы, включая законодательные и нормативно-правовые документы)

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е	СПб. : СпецЛит	2015

	изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://bibli-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevier.com/locate/elsevier/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-officialnyj-sajt-	

		i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagepub.com/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevier.com/locate/ScienceDirect	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.1.3.** Нефрология. Инфекции мочевых путей. Хронический цистит.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Проблема инфекций мочевыводящих путей (ИМВП) у детей продолжает оставаться одной из актуальных в педиатрии, поскольку эта группа болезней занимает первое место в структуре нефропатий и второе после острых респираторных заболеваний. Особое место в ней отводится хроническому и рецидивирующему циститу на фоне большого числа фоновых состояний, связанных с нарушениями функции мочевого пузыря. Все это диктует необходимость пристального внимания к данной проблеме. Поэтому знание диагностики и лечебной тактики при хроническом и рецидивирующем цистите является необходимым в практике врача на уровне первичной медико-санитарной помощи.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.
- учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы инфекций мочевыводящих путей, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной инфекции мочевыводящих путей и хронического цистита, в частности; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевого зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с хроническим циститом, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Хронический цистит (ХЦ) – воспалительное заболевание стенки мочевого пузыря с глубокими структурными изменениями, достигающими мышечного слоя.

Этиология. Наиболее частыми возбудителями ХЦ у детей являются грамотрицательные бактерии, главным образом кишечной группы. Среди них *E. coli*, *Proteus mirabilis*, *Staphylococcus epidermidis*, а также нозокомиальные возбудители (*Klebsiella*, *Serratia* и *Pseudomonas spp.*). Грамположительные микроорганизмы (в частности, энтерококки и стафилококки) выделяются в 5–7 % случаев.

Более редкой причиной ХЦ является грибковая инфекция, развивающаяся при наличии таких факторов риска, как иммунодефицитные состояния, длительная антибактериальная терапия, врожденные пороки мочевой системы и оперативные вмешательства.

Как самостоятельное заболевание ХЦ почти никогда не возникает, поэтому его первичная форма – большая редкость. В большинстве случаев ХЦ является вторичным (осложненным), развивающимся на фоне другой патологии мочевого пузыря, мочеиспускательного канала, почек или половых органов. Причинами могут служить камни, дивертикул, опухоль, туберкулез мочевого пузыря, задние клапаны уретры (мальчики), стриктура уретры, фимоз, склероз шейки мочевого пузыря, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря/

Классификация. С учетом этиологии циститы делят на неинфекционные и инфекционные (неспецифические или бактериальные и специфические, такие как туберкулезный, гонорейный, трихомонадный).

По МКБ-10 хронический цистит кодируется:

- N30.1 – Интерстициальный (хронический) цистит;
- N30.2 – Другой хронический цистит.

При идентификации микроба ставится дополнительный код (B95–B97).

В педиатрической практике наибольшее распространение получила клинико-морфологическая классификация циститов по А. В. Люлько (1983 г. в модификации):

Клинико-морфологическая классификация циститов

Форма	Первичный Вторичный
Течение	Острое Хроническое (рецидивирующее, латентное)
Морфология	Катаральный, буллезный, гранулярный, буллезно-фибринозный, геморрагический, флегмонозный, гангренозный, некротический, инкрустирующий, интерстициальный, эозинофильный, полипозный
Распространенность	Очаговый (шеечный, тригонит) Диффузный
Осложнения	Без осложнений С осложнениями: пузырно-мочеточниковый рефлюкс, пиелонефрит, стеноз уретры, склероз шейки мочевого

Морфология. Очаговое поражение слизистой оболочки мочевого пузыря происходит преимущественно в области его шейки, задней, боковой и передней стенок. Для интерстициального цистита характерны язвы мочевого пузыря. При хроническом тригоните (локализация воспаления преимущественно в области мочепузырного треугольника) клинические признаки выражены слабо, обычно наблюдается несколько учащенное мочеиспускание, во время которого отмечаются неприятные ощущения. Изменения в моче отсутствуют. При цистоскопии обнаруживается разрыхление, отечность и легкое покраснение слизистой оболочки мочепузырного треугольника.

У детей в результате затяжного, рецидивирующего воспалительного процесса в мочевом пузыре нередко бывает повторный уретрит, возникают фиброз и склероз тканей с деструкцией эластических волокон в пораженных участках и как следствие нарушение эластичности стенки уретры. В запущенных случаях происходит стенозирование стенки дистального отдела уретры, что усиливает инфекционно-воспалительный процесс в мочевом пузыре. ХЦ при длительном течении может приводить к нарушению функции пузырно-мочеточникового соустья и недостаточности замыкательного механизма этого отдела мочеточника. За счет распространения инфекции по мочеточнику болезнь может осложняться пиелонефритом, а при язвенном и некротическом цистите – гнойным перитонитом. С другой стороны, при ХЦ могут происходить необратимые структурные изменения стенки мочевого пузыря с развитием фиброзной деформации и нарушения гистоархитектоники пучков мышечных волокон. Это проявляется стойким нарушением функции мочевого пузыря, уменьшением его объема, недержанием мочи, что представляет собой не только медицинскую, но и психосоциальную проблему.

Клиника. Основными клиническими признаками ХЦ являются стойкий дизурический синдром и «неуправляемая» упорная лейкоцитурия, появляющаяся вскоре (иногда через несколько дней) после отмены антимикробных средств. Учащенное мочеиспускание присутствует в любое время суток, при движении и в покое, боль усиливается по мере наполнения мочевого пузыря и достигает наибольшей интенсивности в конце акта мочеиспускания. Боли локализуются в низу живота, над лоном. Возможно умеренное повышение температуры на 1-3 дня, недомогание и слабость, наличие «терминальной» гематурии.

ХЦ протекает либо как непрерывный процесс с постоянными, достаточно выраженными изменениями в моче в виде лейкоцитурии или бактериурии, либо в виде отдельных рецидивов с отсутствием клинической симптоматики.

Рецидивы ХЦ могут симулировать клинику острого цистита, но чаще имеют малосимптомный характер: симптом мокрых трусов днем, появление дневного и/или ночного недержания мочи, чувство жжения при мочеиспускании на фоне нормальной температуры, небольшой

лейкоцитурии в отсутствия гуморальной активности. Иногда обострение сопровождается только ухудшением в анализах мочи.

Диагностика. Диагноз ХЦ ставится на основе характерной клиники в сочетании с лейкоцитурией и бактериурией. Критериями лейкоцитурии считается наличие в общем анализе мочи >10 клеток в п/з (в пробе Нечипоренко >2000 клеток в 1 мл), которые на 90% представлены нейтрофилами.

Критерии бактериурии зависят от способа получения мочи:

- ≥ 100000 (10^5) КОЕ/мл мочи, полученной из средней порции при свободном мочеиспускании и при отсутствии клинических симптомов или $\geq 10\ 000$ (10^4) КОЕ/мл при наличии клинических симптомов;
- ≥ 1000 – 10000 – 50000 КОЕ/мл, полученной методом катетеризации мочевого пузыря;
- любое количество КОЕ/мл (минимум 10 идентичных колоний), полученное при пункции мочевого пузыря.

В план обследования больных с ХЦ обязательно включаются:

- тщательный сбор анамнеза (наличие дизурических расстройств, болей или жжения при мочеиспускании и над лонем, сочетание их с неудержанием мочи, редкими или частыми мочеиспусканиями, связи с половой активностью и пр.);
- длительность заболевания более года;
- наличие поллакиурии вне периода обострения до 11-14 раз в сутки;
- неэффективность или кратковременная эффективность традиционной антибактериальной терапии;
- осмотр гинеколога;
- у сексуально активных больных обследование на наличие инфекций, передающихся половым путём (ИППП), двумя методами из двух локусов (цервикальный канал и мочеиспускательный канал).

Инструментальные методы исследования. Необходимы, прежде всего, для выявления аномалий мочевого пузыря, оценки степени его повреждения и определения остаточной мочи. С этой точки зрения наиболее оптимальным методом оценки является УЗИ органов мочевой системы, которое можно проводить в любое время воспалительного процесса. Важным условием его выполнения является физиологическая гидратация из расчета 10-15 мл/кг. При ХЦ на УЗИ обнаруживают, как утолщение, так и истончение стенки мочевого пузыря, ее избыточную складчатость, нарушение формы и эвакуаторной функции мочевого пузыря.

«Золотым» стандартом диагностики ХЦ является цистоскопия мочевого пузыря, позволяющая оценить степень, характер и распространенность его поражения. Обычно исследование проводится после консультации уролога в период стихания воспалительного процесса или в ремиссию (детям раннего возраста под наркозом). При нарушениях эвакуаторной функции мочевого пузыря вне острого периода проводится урофлоуметрия, цистометрия и другие сугубо урологические исследования.

Лечение. Терапия ХЦ должно быть комплексной (этиологической и патогенетической) и направленной в первую очередь на устранение причин (фоновой патологии) частых рецидивов инфекции нижних мочевыводящих путей.

Питание проводится на основе стола №5 с дополнительным питьевым режимом (на 50% больше должноствующей нормы) в виде морсов, компотов или слабощелочных минеральных вод (в теплом виде без газа за час до еды 4 мл/кг массы на прием). Обязательным является режим принудительных мочеиспусканий каждые 2-3 часа, ежедневный туалет половых органов и анарктальной области. При болевом синдроме назначаются спазмолитические препараты (например, дротаверин) коротким курсом.

Основу лечения ХЦ составляет антибактериальная терапия, преимущественно препаратами, принимаемыми внутрь. Препаратами выбора являются амоксициллин/клавуонат, фосфомицин, фуразидин или ко-тримоксазол, а в сложных случаях – цефалоспорины 2-3 поколения. Курс терапии составляет 7–10–14 дней. В тяжелых случаях может использоваться парентеральное введение антибиотиков с учетом чувствительности к ним выделенной микрофлоры.

Антибактериальные препараты для перорального приема при лечении хронического цистита у детей*

Препарат	Суточная доза	Кратность приема
Амоксициллин + клавулановая кислота	50 мг/кг/сут (по амоксициллину)	2 раза в день
Цефиксим	8 мг/кг/сут	2 раза в день
Цефуроксим аксетил	10-15 мг/кг/сут в возрасте от 3 мес. до 12 лет**	2 раза в день
Цефтибутен	9 мг/кг/сут	1 раз в день
Фосфомицина триметамол	2 г в возрасте <12 лет 3 г в возрасте >12 лет	однократно
Фуразидин	5 мг/кг/сут	3 раза в день
Ко-тримоксазол	5-6 мг/кг (по триметоприму)	2 раза в день
*Клинические рекомендации «Инфекция мочевыводящих путей у детей». МЗРФ, 2017.		
**С учетом инструкции к препарату.		

При частых рецидивах (более 2 раз в течение 6 мес. или более 4 раз за год) и/или фоновой патологии необходимо проведение длительной поддерживающей терапии фуразидином в дозе 1 мг/кг или ко-тримоксазолом в дозе 2 мг/кг (по триметоприму) один раз на ночь.

В комплексную терапию ХЦ включаются курсы инстилляций антисептиками, которые проводит врач-уролог. Используются 1–2% раствор колларгола или протаргола, 30% раствор димексида, 0,02% раствор хлоргексидина, 1% раствор диоксида или 10% раствор дибунола. В ряде случаев применяются коли-протейный, клебсиеллезный, поливалентный и

другие бактериофаги (эффективность не доказана). Инстиляции выполняются в период клинико-лабораторной ремиссии в количестве 8-10 на курс с промежутками не менее 3-х месяцев.

Среди физиотерапевтических процедур рекомендуются УВЧ, СМТ, УЗ, ТНЧ, парафиновые или озокеритовые аппликации (в виде трусиков), а также электрофорез лекарственных средств (гентамицин, фурагин, лидаза). Все процедуры проводятся после консультации врача-физиотерапевта и повторяются каждые 3 месяца.

Диспансеризация. Диспансерное наблюдение ХЦ выполняется педиатром до перевода во взрослую сеть. При рецидивирующем цистите в течение 3 лет после полного выздоровления при отсутствии отклонений на контрольной цистоскопии.

В первые 3 месяца наблюдения общий анализ мочи проводится 1 раз в 10 дней и далее ежемесячно в течение 6 мес. Бактериологическое исследование мочи выполняется при появлении лейкоцитурии более 10 в п/з в сочетании с немотивированными подъемами температуры без катаральных явлений и/или при наличии дизурических расстройств. УЗИ почек и мочевого пузыря с определением остаточной мочи выполняется 1 раз в 6 мес. Повторное инструментальное обследование (цистоскопия) проводят 1 раз в 1 – 2 года, по показаниям чаще. Вакцинация выполняется в рамках Национального календаря прививок в период ремиссии заболевания.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия;

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме.

Тестовые задания по теме

Выберите один правильный ответ

1. ПРИ СБОРЕ МОЧИ НА БАКТЕРИОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ТУАЛЕТ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ ПРОВОДИТСЯ

- 1) мыльным раствором
- 2) 0.1% раствором калия перманганата
- 3) кипяченной водой
- 4) 0.02% раствором фурациллина
- 5) 2% раствором борной кислоты

2. ВАРИАНТ ХРОНИЧЕСКОГО ЦИСТИТА, ПРИ КОТОРОМ ПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ

- 1) кистозный
- 2) геморрагический
- 3) эозинофильный
- 4) интерстициальный
- 5) буллезный

3. ЧАСТОТА МОЧЕИСПУСКАНИЙ У РЕБЕНКА 5 ЛЕТ И СТАРШЕ НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ

- 1) раз в день
- 2) 5 раз в день
- 3) 6 раз в день
- 4) 7 раз в день
- 5) 8 раз в день

4. ВАША ТАКТИКА ПРИ ОБНАРУЖЕНИИ У ДЕВОЧКИ В ОБЩЕМ АНАЛИЗЕ МОЧИ 10 – 15 ЛЕЙКОЦИТОВ В ПОЛЕ ЗРЕНИЯ

- 1) назначить фурагин
- 2) направить на консультацию к нефрологу
- 3) провести пробу Нечипоренко
- 4) провести цистографию
- 5) провести УЗИ мочевого системы

5. ДЛЯ БАКТЕРИАЛЬНОГО ЦИСТИТА ХАРАКТЕРНЫМ ТИПОМ ЛЕЙКОЦИТУРИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) лимфоцитарная
- 2) эозинофильная
- 3) нейтрофильная
- 4) моноцитарная
- 5) смешанная

6. У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 1 ДО 10 ЛЕТ ОСТАТОЧНАЯ МОЧА НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ

- 1) 5 мл
- 2) 10 мл
- 3) 15 мл
- 4) 20 мл
- 5) 30 мл

7. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ДИСПАНСЕРНОГО НАБЛЮДЕНИЯ ЗА ДЕТЬМИ С ХРОНИЧЕСКИМ ЦИСТИТОМ

- 1) 1 год
- 2) 2 года
- 3) 3 года
- 4) 5 лет
- 5) до перевода во взрослую сеть

8. ДОЗА ФУРАЗИДИНА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОБОСТРЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ЦИСТИТА СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 1 мг/кг в сутки
- 2) 2 мг/кг в сутки
- 3) 5 мг/кг в сутки
- 4) 7.5 мг/кг в сутки

5) 10 мг/кг в сутки

9. ДОЗА ТРИМЕТОПРИМА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ОБОСТРЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ЦИСТИТА СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 1 – 2 мг/кг в сутки
- 2) 2 – 3 мг/кг в сутки
- 3) 5 – 6 мг/кг в сутки
- 4) 7 – 9 мг/кг в сутки
- 5) 10 – 12 мг/кг в сутки

10. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ НАБЛЮДЕНИЯ ПРИ РЕЦИДИВИРУЮЩЕМ ЦИСТИТЕ С МОМЕНТА ПОЛНОГО ВЫЗДОРОВЛЕНИЯ

- 1) 1 год
- 2) 2 года
- 3) 3 года
- 4) 5 лет
- 5) до момента перевода во взрослую сеть

Самоконтроль по ситуационным задачам (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

Девочка К., 5 лет, поступила в стационар с жалобами на частое и болезненное мочеиспускание с чувством жжения, ночное недержание мочи, симптом «мокрых трусов» днем. Мама считает ребенка больным в течение 2 лет. При рождении перенесла гипоксическую энцефалопатию, долго лечилась у невропатолога. С 3-х лет страдает ночным недержанием мочи и поллакиурией. Бывают императивные позывы на мочеиспускание с недержанием мочи. До 3 лет, со слов мамы, была здорова.

При осмотре состояние удовлетворительное, температура 36.7⁰С, пульс 92 в мин., частота дыханий 22 в мин., артериальное давление 80/60 мм рт. ст. Кожа и слизистые чистые, слегка бледные. Зев чистый, без гиперемии. Лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, чистое. Тоны сердца ритмичные, шума нет, границы сердца в пределах нормы. Живот мягкий с легкой болезненностью при пальпации в области мочевого пузыря. Печень и селезенка не пальпируются. Диурез 600 мл/сутки, частота мочеиспусканий 15 раз в сутки, объем каждой порции от 30 до 50 мл.

Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, эритроциты 4.5×10^{12} /л, лейкоциты 6.0×10^9 /л, (эозинофилы 3%, п/я нейтрофилы 4%, с/я нейтрофилы 43%, лимфоциты 45%, моноциты 5%), тромбоциты 267×10^9 /л, СОЭ 17 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет мутный, уд. вес 1015, белок – следы, лейкоциты 15–30 в п/з, неизменные эритроциты 8–10 в п/з, клетки плоского эпителия.

Посев мочи на стерильность: E. coli 10^6 КОЕ в 1 мл.

Микционная цистография: мочевого пузыря башенной формы, симптом «языка», двухсторонний активный ПМР 1 степени.

Цистоскопия: слизистая мочевого пузыря гиперемирована с сосудистой инъекцией, сочная, бархатистая, устья мочеточников зияют. Остаточной мочи нет.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Оцените данные полученных исследований.
4. Назначьте лечение.
5. Дайте рекомендации.

Задача №2

Девочка Д., 12 лет, обратилась к участковому врачу с жалобами на боли внизу живота, частое болезненное мочеиспускание, недержание мочи. В анамнезе жизни подобная симптоматика наблюдалась несколько раз. Со слов мамы, с раннего возраста у девочки наблюдаются редкие мочеиспускание 1–2 раза в сутки.

Объективно: состояние средней тяжести. Пониженного питания. Кожные покровы бледные, чистые, зев спокоен. Артериальное давление 110/75 мм рт. ст., пульс 80 в минуту, частота дыхания 18 в минуту. Отеков нет. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичны. Живот мягкий, болезненность при пальпации в надлобковой области. Пальпация в области реберно-позвоночных углов безболезненная Стул оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 148 г/л, эритроциты $4,9 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8,5 \times 10^9/л$, (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 3%, с/я нейтрофилы 70%, лимфоциты 20%, моноциты 6%), тромбоциты $185 \times 10^9/л$, СОЭ 15 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1025, белка нет, лейкоциты сплошь, эритроциты неизменной формы 3-5 в п/з.

УЗИ – почки нормальных размеров и эхогенности, мочевого пузыря в наполненном состоянии с истонченными стенками. Остаточная моча 40 мл.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Проведите дополнительные исследования для подтверждения диагноза.
4. Назначьте лечение.
5. Составьте план исследований на этапе диспансеризации.

Задача №3

Девочка 6,5 лет поступила в нефрологическое отделение по поводу изменений в анализах мочи. Год назад обследовалась по поводу субфебрилитета неясной этиологии; в последующем после перенесенных ОРВИ в анализах мочи отмечалась лейкоцитурия. Три месяца назад по поводу острых болей в животе была осмотрена хирургом – данных за острую хирургическую патологию не выявлено. Получала лечение нитроксилином в

течение 1,5 мес. и фитотерапию. При обследовании для подготовки в школу был сделан анализ мочи, в котором обнаружены лейкоциты до 40 в п/з и неизмененные эритроциты до 8-10 п/з, а также бактерии ++++. Жалоб при поступлении нет, но мама отмечает, что у ребенка редкие мочеиспускания, большими порциями.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Назначьте план обследования.
3. Перечислите показания к госпитализации.
4. Назначьте лечение.
5. Врачебные мероприятия по предотвращению данного заболевания.

Задача №4

Девочка С., 6 лет поступила на обследование в нефрологическое отделение с жалобами на боли в поясничной области, животе, субфебрильную температуру в течение недели, частые мочеиспускания, слабость, утомляемость, снижение аппетита.

Из анамнеза девочка от первой беременности, протекавшей с токсокозом и угрозой прерывания. На первом году жизни у ребенка отмечался атопический дерматит, на 2-ом году – обструктивный бронхит, на 3-ем году появились в анализах мочи микрогематурия, лейкоцитурия, оксалурия. Наследственность: у матери имеет место неуточненный характер гематурии, а у деда по линии отца диагностирована МКБ. Наблюдалась по месту жительства с диагнозом: инфекция мочевыводящих путей, неуточненного генеза. Получала лечение: амоксициллин, фитотерапия.

При объективном обследовании: температура 38,5°C, бледность кожных покровов, сухость, пастозность лица, болезненность правых мочеточниковых точек, а также реберно-позвоночной точки справа.

Клинический анализ крови: гемоглобин 122 г/л, эритроциты $4,1 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $12,6 \times 10^9/л$ (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 9%, с/я нейтрофилы 56%, лимфоциты 31%, моноциты 2%), тромбоциты $261 \times 10^9/л$, СОЭ 46 мм/час.

Клинический анализ мочи: уд. вес 1004, белок 0,8 г/л, лейкоциты сплошь покрывают поля зрения, эритроциты измененные 8-10 в п/з, бактерии ++++.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Проведите дополнительные общие и лабораторные методы обследования.
3. Проведите дополнительные инструментальные исследования.
4. Назначьте лечение.
5. Определите тактику при отсутствии клинического улучшения в течение 48-72 часов от начала лечения.

Задача №5

Девочка 13 лет, поступила с жалобами на боли внизу живота над лобком. Считает себя больной в течение года, когда после охлаждения появились боли внизу живота, частые мочеиспускания маленькими порциями, рези при мочеиспускании, повышение температуры в течение 3-х дней до 37,8⁰С. Наблюдалась и лечилась по месту жительства у участкового педиатра. Настоящее обострение третье по счету. До этого была здорова и к врачу не обращалась.

При поступлении состояние средней тяжести, температура 37,2⁰С, при пальпации живота небольшая болезненность над лобком, мочится 10–12 раз в сутки. Иногда днем не удерживает мочу. Моча при осмотре мутная, соломенно-желтая. В предоставленных анализах мочи, сделанных по месту жительства, отмечается лейкоцитурия 15-20 в п/з и микрогематурия 8-10 в п/з.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Проведите дополнительные физикальные исследования.
3. Проведите дополнительные лабораторные исследования.
4. Проведите дополнительные инструментальные исследования.
5. Консультации специалистов.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Хронический цистит;
- Рецидивирующий цистит;
- Лекарственные циститы;
- Диспансерное наблюдение детей с хроническим и рецидивирующим циститами.

8. Рекомендованная литература по теме занятия (обязательная, дополнительная, электронные ресурсы, включая законодательные и нормативно-правовые документы)

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т.	СПб. : Питер	2017

	1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467		
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	

6	ЭБС Букап	https://www.boks-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblionline.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevier.com/locate/elsevier/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-officialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagepub.com/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevier.com/locate/elsevier/science-direct/	

1. **Индекс** ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.1.** Нефрология. Наследственные и врожденные болезни почек. Наследственный нефрит и врожденный нефротический синдром.

2. **Формы работы:** практическое занятие.

3. **Значение изучения темы.** Врожденные и наследственные болезни почек представляют собой обширную группу заболеваний, включающую анатомические аномалии, изменения на тканевом уровне с генетически детерминированными нарушениями в образовании структурных белков и белков-ферментов, а также обусловленные хромосомными aberrациями. Распространенность 5,3 на 1000 детского населения. Из них наибольший интерес для педиатра представляют наследственные заболевания почек, которые, как правило, имеют прогрессирующее течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

4. **Цели обучения:**

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы инфекций мочевыводящих путей, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной инфекции мочевыводящих путей и пиелонефрита, в частности; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевого зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с пиелонефритом, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. **План изучения темы:**

5.1. Контроль исходного уровня знаний (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Врожденные и наследственные болезни почек представляют собой обширную группу заболеваний, включающую анатомические аномалии,

изменения на тканевом уровне с генетически детерминированными нарушениями в образовании структурных белков и белков-ферментов, а также обусловленные хромосомными aberrациями. Термин «наследственные гломерулопатии» объединяет большое число различных не связанных друг с другом расстройств. Их распространенность недооценена. Вовлеченность в процесс гломерул, изолированное или как часть системного заболевания, может быть первичным дефектом, а также являться следствием наследственных метаболических или системных болезней.

Наследственный нефрит (НН) или синдром Альпорта (СА). Это генетически детерминированная наследственная неиммунная гломерулопатия с распространенностью 17 на 100000 населения (М.С.Игнатова, 1996). В 1985 г. была идентифицирована генетическая основа НН – мутация в гене коллагена IV типа гломерулярной базальной мембраны клубочков (ГБМ), которая оказалась гетерогенной: мутации COL4A5 на X-хромосоме были связаны с X-сцепленным СА, в то время как мутации COL4A3 или COL4A4 на 2-й хромосоме были связаны с аутосомными формами болезни. Исследование генетической природы заболевания позволило заключить, что различия в фенотипических проявлениях НН (с тугоухостью или без) обусловлены степенью экспрессии мутантного гена. Таким образом, в настоящее время все клинические варианты рассматриваются как проявления одного заболевания и термин «наследственный нефрит» является синонимом термина «синдром Альпорта».

Постоянным и характерным признаком заболевания является персистирующая микрогематурия, появляющаяся в раннем возрасте. С увеличением возраста развиваются эпизоды макрогематурии, часто в сочетании с нейросенсорной глухотой и расстройствами зрения (например, передний лентиконус), нарастает протеинурия и присоединяется прогрессирующее снижение почечных функций с развитием терминальной стадии хронической почечной недостаточности (тХПН). Существуют несколько вариантов течения заболевания:

X-сцепленный вариант СА составляет около 85% всех случаев заболевания. Он характеризуется более тяжелым течением у пациентов мужского пола, чем у женского пола, и отсутствием передачи, по мужской линии. У гемизиготных мужчин гематурия является универсальным и, как правило, постоянным признаком. Протеинурия постепенно нарастает с возрастом и может привести к развитию нефротического синдрома. У всех пациентов мужского пола заболевание прогрессирует до тХПН. На основе скорости прогрессирования заболевания, выделено два типа НН — ювенильный, при котором тХПН развивается примерно в возрасте 20 лет у всех родственных мужчин, пораженных заболеванием, и взрослый, характеризующийся более варибельным течением и развитием тХПН в возрасте около 40 лет.

У гетерозиготных женщин гематурия может быть интермиттирующей, обнаруживаемой только во взрослом возрасте. Она стойко отсутствует менее

чем у 10% женщин, которые являются бессимптомными носителями. Протеинурия обычно отсутствует или умеренная и у большинства пациенток никогда не развивается тХПН. Однако выраженная гематурия в детстве, прогрессирование протеинурии и диффузное утолщение гломерулярной базальной мембраны клубочка (ГБМ) при электронной микроскопии имеют неблагоприятное значение. Риск развития тХПН в возрасте до 40 лет составляет около 10—12% (против 90% у мужчин) и возрастает после 60 лет.

Двусторонняя нейросенсорная тугоухость прогрессирует у большинства пациентов мужского и у некоторых представительниц женского пола. Однако она отсутствует у примерно 20% семей с X-сцепленным СА. Изменения органа зрения, передний лентиконус и/или перимакулярные пятна наблюдаются у 1/3 пациентов. В отдельных семьях описан диффузный эзофагеальный лейомиоматоз, также включающий поражение трахеобронхиального дерева и генитального тракта женщин, с врожденной катарактой или без.

Аутосомно-рецессивный СА наследуется примерно у 15%. Этот тип наследования чаще встречается при кровно-родственных браках. Клинические симптомы и изменения ультраструктур ГБМ идентичны тем, которые наблюдаются при X-сцепленном СА. Однако некоторые признаки указывают на рецессивное наследование: родственные браки, тяжелое течение болезни у пациентов женского пола, отсутствие тяжелого заболевания у родителей, микрогематурия у отца – больного мужского пола, а также наличие некоторых иммуногистохимических особенностей. Болезнь, как правило, протекает тяжело: нефрит прогрессирует с ранним возникновением тХПН, почти обязательно нарушения слуха, однако поражения органа зрения могут быть, а могут отсутствовать. Среди гетерозигот некоторые являются бессимптомными, у других отмечается постоянная или интермиттирующая микрогематурия.

Аутосомно-доминантный СА встречается редко и характеризуется передачей по мужской линии. Клинический фенотип заболевания одинаков для мужчин и женщин. Течение более легкое, чем при X-сцепленной форме, с поздним и непостоянным прогрессированием до развития тХПН и потерей слуха.

Доброкачественная семейная гематурия с тонкой базальной мембраной – это доброкачественная семейная гематурия с изолированной микрогематурией, которая является единственным симптомом заболевания. Прогрессирования заболевания до почечной недостаточности не наблюдается. При световой микроскопии почечная ткань нормальная, а при электронной микроскопии можно увидеть фокальное или диффузное истончение ГБМ. Болезнь передается по аутосомно-доминантному типу, но могут обнаруживаться и гетерозиготные мутации в генах COL4A3 или COL4A4, что показывает широкий спектр фенотипов, связанных с мутациями в генах COL4A3 и COL4A4 — от изолированной гематурии до тХПН. С практической точки зрения, у маленьких детей со спорадической гематурией точная постановка диагноза может быть затруднена, если

выявляется диффузное истончение ГБМ. В этой ситуации хорошим альтернативным методом диагностики может быть биопсия кожи.

Диагноз. Диагностика СА и определение типа наследования важны для терапевтического ведения, прогноза и медико-генетического консультирования пациентов и их семей. Вопрос легко решается, если гематурия сочетается с глухотой или поражениями глаз, а наследственный анамнез достаточно информативен для установления типа наследования. Однако с практической точки зрения все сложнее. Поэтому у пациента с характерным клиническим фенотипом заболевания (раннее начало гематурии, наличие нейросенсорной тугоухости, лентиконуса или макулопатии) можно выставить диагноз СА, но тип наследования может остаться неопределенным. В данном случае первой диагностической процедурой должна стать биопсия кожи, а патологическое распределение цепи $\alpha 5(IV)$ указывает на мутацию в гене COL4A5. Спорадическая гематурия с протеинурией, обнаруживаемая при отсутствии экстраренальных проявлений, является поводом к проведению почечной биопсии, позволяющей исключить другие гематурические гломерулопатии, уточнить поражения при СА, а также провести иммунохимический анализ экспрессии коллагена IV типа.

Лабораторные исследования:

- общий анализ крови; определение в сыворотке крови креатинина, мочевины, общего белка и его фракций, калия, натрия, кальция, фосфора, магния, железа (включая ферритин и трансферрин), рН, бикарбонаты и др.;
- общий анализ мочи, суточная экскреция белка и электролитов; определение рН, титруемой кислотности и щелочности, аммиака, концентрационной способности почек и др.

Инструментальные методы обследования: УЗИ органов мочевой системы с оценкой почечного кровотока (УЗИ с ЦДК); обзорная рентгенография органов мочевой системы; микционная (ретроградная) цистоуретрография; нефросцинтиграфия (динамическая и статическая); КТ и/или МРТ.

Морфологическое исследование: нефробиопсия со световой, иммуногистохимической и электронной микроскопией.

При развитии ХПН, наряду с выше перечисленными исследованиями, выполняются: определение уровня паратгормона и щелочной фосфатазы, электрокардиография, эхокардиография; мониторинг артериального давления; денситометрия и др.

Лечение. К настоящему времени специфического лечения СА не существует. Блокада ренин-ангиотензиновой системы уменьшает протеинурию, но длительного эффекта от этой терапии пока не доказано. Трансплантация почек приводит к удовлетворительным результатам, однако около 2,5% всех пациентов с СА развивают анти-ГБМ гломерулонефрит, что ведет к отторжению трансплантата.

Врожденный нефротический синдром (ВНС). Симптомокомплекс нефротического синдрома проявляется выраженной протеинурии (более 40

мг/м² или >50 мг/кг в сутки), гипопроотеинемией (общий белок <60 г/л) за счет гипоальбуминемии (уровень альбумина <25 г/л), диспротеинемией, гиперлипидемией и распространенными отеками (периферические, полостные, анасарка). Традиционно НС разделяют на первичный (идиопатический) и вторичный, развивающийся в структуре многочисленной группы врожденных наследственных и приобретенных заболеваний почек.

Определение и этиология. ВНС – симптомокомплекс НС, развивающийся у детей первого года жизни. В данной возрастной категории принято выделять ВНС и инфантильный (младенческий) НС. ВНС проявляется с момента рождения и до 3 месяцев жизни; инфантильный (младенческий) НС развивается в возрасте от 4 до 12 месяцев жизни. Большинство случаев ВНС имеют генетическую основу, являются гормонорезистентными и имеют плохой прогноз. В основе первичного ВНС лежит наследование структурных дефектов барьера клубочковой фильтрации (подоцитов). На сегодняшний день известны мутации в семи генах (NPHS1, NPHS2, NPHS3 [PLCE1], ACTN4, CD2AP, TRPC6, и INF2), которые отвечают за структурную архитектуру подоцитов.

Первичные формы ВНС и инфантильного НС представлены финским типом (ген NPHS1, мутации белка нефрина), изолированным диффузным мезангиальным склерозом (ген PLCE1, мутации белка PLC1) и гормонорезистентным НС (ген NPHS2, мутации белка подоцина). Все они наследуются по аутосомно-рецессивному типу.

Клиника. Массивная протеинурия может развиваться внутриутробно и при рождении на первый план выходят симптомы белковой недостаточности. Обычно дети рождаются преждевременно; размеры плаценты при рождении больше, чем размеры ребенка. Часто имеются маленький нос и низко посаженные уши; расхождение черепных швов; флексорная деформация в бедрах, коленях и локтях. Отеки появляются при рождении или во время первой недели жизни и облигатно сопровождаются тяжелым асцитом. Потери белка с мочой достигают 30 г в сутки и сопровождаются глубокой гипоальбуминемией и тяжелой гипогаммаглобулинемией. Увеличен уровень холестерина и триглицеридов в сыворотке крови. Концентрация мочевины и креатинина крови нормальная. На УЗИ выявляются увеличенные гиперэхогенные почки без нормальной кортикомедуллярной дифференциации.

Морфология. При световой микроскопии почки имеют кистозное расширение в проксимальных канальцах и/или диффузный мезангиальный склероз.

Лечение. ВНС всегда устойчив к кортикостероидам и иммуносупрессивным препаратам (гормонорезистентный НС). Терапией выбора являются ежедневные или альтернирующие трансфузии альбумина, заместительное введение иммуноглобулина, питание с высоким содержанием калорий (130 ккал/кг в сутки) и белка (3-4 г/кг в сутки), низкое содержание соли, введение витаминов и препаратов тироксина, а также профилактика инфекционных и тромботических осложнений. Основными препаратами

являются ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (АПФ) в сочетании с ингибиторами рецепторов ангиотензина.

Некоторые пациенты могут потребовать проведение ранней двусторонней нефрэктомии для предотвращения массивной потери белка и связанных с этим осложнений. Возможной медикаментозной альтернативой нефрэктомии является сочетание ингибиторов АПФ с индометацином, что в некоторых случаях может привести к уменьшению потерь белка и улучшению нутритивного статуса.

После выполнения нефрэктомии ребенок переводится на хронический диализ до достижения веса 8-9 кг. На этом этапе выполняется трансплантация почки. Частота рецидива составляет 25%, но только у детей с финским генотипом, что связано с отсутствием нефрина в нативных почках или антителами к нему.

Прогноз. Терминальная стадия почечной недостаточности обычно развивается в возрасте от 3 до 8 лет, но при некоторых NPHS1 мутациях она может быть диагностирована гораздо позже.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных;

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9);
- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Тестовые задания по теме

Выберите один правильный ответ

1. ПРОГНОЗ ПРИ БОЛЕЗНИ ТОНКОЙ БАЗАЛЬНОЙ МЕМБРАНЫ КЛУБОЧКА

- 1) нарастание протеинурии в первые 5 лет болезни
- 2) появление гипертензии на 2 году болезни
- 3) быстрая прогрессия к терминальной стадии ХПН
- 4) медленная прогрессия к терминальной стадии ХПН
- 5) отсутствие прогрессии заболевания к ХПН

2. МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ ОСНОВОЙ ВРОЖДЕННОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) болезнь минимальных изменений
- 2) мембранозная нефропатия
- 3) мезангиопролиферативный гломерулонефрит
- 4) диффузный мезангиальный склероз
- 5) амилоидоз почек

3. ТИПИЧНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ В АНАЛИЗАХ МОЧИ НА РАННЕЙ СТАДИИ НАСЛЕДСТВЕННОГО НЕФРИТА

- 1) гематурия
- 2) протеинурия

- 3) нарушение фильтрационной функции почек
- 4) нарушение функции концентрирования мочи
- 5) артериальная гипертензия

4. ПРИ СИНДРОМЕ АЛЬПОРТА, НАРЯДУ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК, ВЫЯВЛЯЕТСЯ

- 1) нейросенсорная тугоухость
- 2) расщелина твердого неба
- 3) ангиопатия сетчатки
- 4) гемолитическая анемия
- 5) лейомиоматоз

5. ДЛЯ ВРОЖДЕННОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ХАРАКТЕРНО

- 1) нормальный вес плаценты при рождении
- 2) появление протеинурии до 3-месячного возраста
- 3) хороший ответ на лечение кортикостероидами
- 4) деформация скелета
- 5) кровоточивость

6. У ПАЦИЕНТА С УСТОЙЧИВОЙ МИКРОГЕМАТУРИЕЙ СЛЕДУЮЩАЯ ОСОБЕННОСТЬ МОЖЕТ УКАЗЫВАТЬ НА СИНДРОМ АЛЬПОРТА

- 1) мужской пол
- 2) семейный анамнез гематурии без развития ХПН
- 3) рецидивирующий средний отит
- 4) передний лентиконус
- 5) повышенный уровень холестерина

7. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ТУГОУХОСТИ ПРИ X-СВЯЗАННОМ СИНДРОМЕ АЛЬПОРТА ПОЯВЛЯЮТСЯ

- 1) в неонатальном периоде
- 2) в раннем возрасте
- 3) в школьном возрасте
- 4) в подростковом возрасте
- 5) в пожилом возрасте

8. X-СВЯЗАННЫЙ СИНДРОМ АЛЬПОРТА ВЫЗВАН МУТАЦИЯМИ В ГЕНЕ

- 1) COL4A3
- 2) COL4A4
- 3) COL4A5
- 4) MYH9
- 5) Pax2

9. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ И ВРОЖДЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК В СТРУКТУРЕ ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ ПАТОЛОГИИ СОСТАВЛЯЮТ

- 1) 1% - 5% случаев
- 2) 5% - 10% случаев
- 3) 10% - 20% случаев
- 4) 20% - 35% случаев
- 5) более чем 35% случаев

10. В ЛЕЧЕНИИ ВРОЖДЕННОГО НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА ИСПОЛЬЗУЕТСЯ

- 1) глюкокортикостероиды
- 2) трансфузии плазмы
- 3) цитостатические препараты
- 4) пульс-терапия метилпреднизолоном
- 5) микофенолата мофетил

Самоконтроль по ситуационным задачам (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

Мальчик поступил в отделение интенсивной терапии и реанимации в возрасте 3 месяцев с жалобами на массивные отеки лица, туловища, конечностей. Впервые родители заметили появление отечности век по утрам за 2 недели до поступления и обратились к педиатру по месту жительства. За месяц до этого мальчик перенес ОРВИ, лечение получал амбулаторно, общеклинические анализы не сдавались.

Из анамнеза: ребенок от первой беременности, первых срочных родов, с массой тела при рождении 3100, длиной тела 50 см. Со слов матери, беременность и роды протекали без патологии. Наследственность не отягощена.

Состояние при поступлении тяжелое: выраженные отеки, снижение диуреза, признаки нарушения азотовыделительной функции почек. Вес 5.1 кг, длина тела 64 см. Кожные покровы бледные, отеки век, лица, конечностей, туловища. Дыхание жесткое, по задней поверхности легких выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы, одышка смешанного характера с частотой 48 в минуту, влажный нечастый кашель. Тоны сердца приглушены, тахикардия до 150 в минуту, артериальное давление 78/42 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, перкуторно определяется жидкость в брюшной полости. Печень +3 см. Диурез 0.4 мл/кг в час. Стул водянистый, без патологических примесей, 4 раза в день.

Общий анализ крови: гемоглобин 118 г/л, эритроциты $2,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $12,6 \times 10^9/л$ (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 4%, с/я нейтрофилы 46%, лимфоциты 42%, моноциты 7%), тромбоциты $456 \times 10^9/л$, СОЭ 28 мм/час.

Общий анализ мочи: белок 2.5 г/л, гематурия 10-15 в п/з, зернистые цилиндры 1-2 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 42,0 г/л, альбумина 18 г/л, мочевины 17,7 ммоль/л, креатинин 180,8 мкмоль/л калий 6,2 ммоль/л, натрий 129 ммоль/л.

УЗИ почек – размеры почек увеличены с обеих сторон, повышенной эхогенности, определяется наличие жидкости в брюшной полости.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №2

Мальчик 12 лет поступил на обследование с жалобами на выраженную слабость, головную боль, пастозность лица, сильные мышечные боли в ногах.

Из анамнеза: ребенок от I беременности, I срочных родов с весом 3700 г. Брак неродственный, но, в роду с обеих сторон наблюдались близкородственные браки. Беременность у матери протекала на фоне анемии средней тяжести и токсикоза II половины беременности в виде нефропатии. Прививки по возрасту. На учете не состоял, но при профилактических осмотрах в анализах мочи постоянно обнаруживали эритроциты и белок. В 8 лет перенес пиелонефрит. В 12 лет диагностирована сенсорная тугоухость, в 13 лет нарушение зрения.

Наследственность: у матери пациента терминальная стадия ХПН, получает гемодиализ. Двоюродный брат умер от ХПН неуточненного генеза в 13 лет. У младшей сестры в 8 лет обнаружены изменения в анализе мочи (эритроциты и белок) и патология со стороны органов зрения.

При осмотре состояние тяжелое, сознание ясное, на вопросы отвечает адекватно. Температура 37,0 С, пульс 36 в мин., частота дыханий 20 в мин., артериальное давление 150/95 мм рт. ст. (>95 перцентиль). Физическое развитие соответствует возрасту, вес 40 кг, рост 154 см. Выражена бледность кожных покровов и видимых слизистых, пастозность век. Зев спокоен. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, высокое нёбо, аномалии прикуса, аномальная форма ушных раковин (уши маленькие и плотно прилежат к черепу с полным отсутствием мочек), «сандалевидная щель» на стопах. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Движения в ногах вызывают боль. Суставы не изменены. В легких дыхание везикулярное, чистое. Сердечные тоны приглушены. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Мочится мало, суточный диурез 600 мл. Стул оформленный, 1 раз в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 56 г/л, эритроциты $2,5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8,7 \times 10^9/л$ (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 68%, лимфоциты 28%, моноциты 5%), тромбоциты $196 \times 10^9/л$, СОЭ-30 мм/ч.

Общий анализ мочи: соломенно-желтая, уд. вес 1012, рН 5,5, белок 599 г/л, глюкоза отрицательная, лейкоциты 3-4 в п/з, эритроциты измененной формы 16-18 в п/з, эритроцитарные цилиндры 2-3 в п/з, эпителий почечный единичный.

Биохимический анализ крови: общий белок 58 г/л, мочевины 15,7 ммоль/л, креатинин 324 мкмоль/л. Проба Реберга 23.7 мл/мин, канальцевая реабсорбция 90%.

УЗИ почек: почки уменьшены в размере, правая 71 x 30 см, контуры неровные, нечеткие, местами не дифференцированы, эхогенность повышена; левая 71 x 41 см, контуры неровные, нечеткие, местами смазаны, эхогенность коркового слоя резко повышена.

Консультация окулиста: 2-х сторонняя гиперметропия, средней степени.

Консультация отоларинголога: по данным аудиометрии 2-х сторонняя тугоухость по смешанному типу II-III степени.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите показания к заместительной почечной терапии.

Задача №3

Мальчик 4 лет, от первой беременности, протекавшей с выраженным токсикозом первой половины. Роды в срок. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Рос и развивался удовлетворительно. Зубы с 8 месяцев. На первом году жизни с профилактической целью получал витамин D₂. Ходит с 1 года 3 месяцев. Большой родничок закрыт с 1 года 6 месяцев. Часто болеет ОРВИ.

Семейный анамнез: у матери и у бабушки с детства выражена варусная деформация нижних конечностей, низкорослость; отец – здоров. В 1 год 6 месяцев у ребенка появилась умеренная O-образная деформация голеней, боли в ногах, стал меньше ходить. По рекомендации ортопеда получал массаж, соленые ванны, препараты кальция. К концу второго года жизни походка стала «утиной», варусная деформация голеней нарастала. На третьем году жизни проводились противорахитические мероприятия: витамин D₃ в курсовой дозе 600 000 МЕ, массаж, ЛФК, препараты кальция. В возрасте 3 лет направлен на консультацию к нефрологу.

При поступлении жалобы на утомляемость, боли в ногах и позвоночнике при нагрузке. Походка «утиная». Рост 87 см. Выражена варусная деформация голеней и бедер, мышечная гипотония.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты $3,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $6,0 \times 10^9/л$ (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 33%, лимфоциты 52%, моноциты 12%), тромбоциты $280 \times 10^9/л$, СОЭ 9 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый, уд. вес 1025, лейкоциты – 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 58 г/л, щелочная фосфатаза 2200 ед (норма до 600), кальций общий 2,3 ммоль/л, кальций ионизированный 1,02 ммоль/л, фосфор 0,6 ммоль/л, мочевая кислота 0,31 ммоль/л, мочевина 4,6 ммоль/л, креатинин 80 ммоль/л.

Биохимический анализ мочи: фосфор 40 ммоль/сут (норма 6,4-16 ммоль/сут), кальций 3,8 ммоль/сут (норма 2,25 - 7,25).

УЗИ почек – почки расположены правильно, левая - 80x25x10 мм, правая - 82x24x11 мм. Паренхима почек обычной эхогенности.

Рентгенография трубчатых костей – общий остеопороз, варусная деформация голеней, бедер, блюдцеобразная деформация эпифизов; расширение метафизов, больше в медиальных отделах; склерозирование диафизов.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №4

Мальчик 9 лет, поступил в отделение с жалобами на изменения в анализах мочи, снижение слуха. Ребенок родился от 2-ой беременности, протекавшей с токсикозом, 2-х родов (первый ребенок, мальчик, умер в возрасте 16 лет от ХПН, страдал снижением слуха с 3 лет). Настоящие роды в срок. Масса тела при рождении 2800 г, длина тела 50 см. Период новорожденности протекал без особенностей. Болел редко. Привит по возрасту.

В 3 года после перенесенного ОРЗ в анализе мочи была выявлена гематурия, незначительная лейкоцитурия, протеинурия до 0.6 г/л. С диагнозом «Хронический гломерулонефрит, гематурическая форма» мальчик неоднократно лечился по месту жительства без эффекта.

При поступлении в нефрологическое отделение состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные. Температура 36.4 С, пульс 90 в мин., частота дыханий 18 в мин., артериальное давление 105/55 мм рт. ст. Масса тела 20 кг, рост 110 см. Подкожно-жировой слой развит плохо. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, эпикант, высокое небо, аномальная форма ушных раковин, искривление мизинца. Отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Половые органы по мужскому типу, яички в мошонке. Диурез в пределах возрастной нормы. Стул 1 раз в 2 дня.

Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, эритроциты $3,9 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8,5 \times 10^9/л$ (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы

66%, лимфоциты 23%, моноциты 8%), тромбоциты $180 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ 10 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1015, белок 1.2 г/л, лейкоциты 6-7 в п/з, эритроциты 35-40 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 65 г/л, холестерин 5,3 ммоль/л, мочевины 4,3 ммоль/л, креатинин 82 мкмоль/л, калий 4,1 ммоль/л, натрий 135 ммоль/л, глюкоза 4,3 ммоль/л.

Аудиометрия – 2-х стороннее снижение слуха на высоких частотах II степени.

Консультация окулиста – катаракта I степени, миопия.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №5

Девочка 6 лет поступила в отделение с жалобами на выраженную слабость в мышцах, жажду и полиурию. Она не принимала никаких лекарств и не имела расстройств со стороны желудочно-кишечного тракта.

При обследовании были выявлены задержка роста <5 центиля, мышечная слабость, парестезии, умеренная артериальная гипотензия 84/50 мм рт. ст. с ортостатическим головокружением, пульс 110 в минуту, частота дыхания 22 в минуту. Диурез 3 л в сутки. Стул 1 раз в 3 дня, плотный.

Общий анализ крови без отклонений.

Общий анализ мочи: уд. вес 1008, белка нет, эритроциты 2 в п/з, лейкоциты 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: рН 7.45, натрий 130 ммоль/л, калий 6.3 ммоль/л, хлориды 100 ммоль/л, бикарбонат 33 ммоль/л, мочевины 5.0 ммоль/л, креатинин 48.2 ммоль/л.

Биохимическое исследование суточной мочи: натрий 99 ммоль/л, калий 63 ммоль/л, хлориды 5 ммоль/л, кальций 285 мг.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Обоснуйте выставленный диагноз.
3. Назначьте план исследования.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Опишите изменения на ЭКГ, характерны для гиперкалиемии.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Болезнь тонкой базальной мембраны;

- Алгоритм дифференциальной диагностики гематурии;
- Генетические формы врожденного нефротического синдрома.

8. Рекомендованная литература по теме занятия (обязательная, дополнительная, электронные ресурсы, включая законодательные и нормативно-правовые документы)

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ;	М. : Логосфера	2015

	ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.		
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevier-science.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevier-science.ru/products/science-direct/	

1. **Индекс** ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.2.** Нефрология. Наследственные и врожденные болезни почек. Тубулопатии.

2. **Формы работы:** практическое занятие.

3. **Значение изучения темы.** Врожденные и наследственные болезни почек представляют собой обширную группу заболеваний, включающую анатомические аномалии, изменения на тканевом уровне с генетически детерминированными нарушениями в образовании структурных белков и белков-ферментов, а также обусловленные хромосомными aberrациями. Распространенность 5,3 на 1000 детского населения. Из них наибольший интерес для педиатра представляют наследственные заболевания почек, которые, как правило, имеют прогрессирующее течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

4. **Цели обучения:**

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы тубулопатий, их нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения тубулопатий; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояниях у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевого зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с тубулопатиями, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. **План изучения темы:**

5.1. Контроль исходного уровня знаний (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Врожденные и наследственные болезни почек представляют собой обширную группу заболеваний, включающую анатомические аномалии, изменения на тканевом уровне с генетически детерминированными нарушениями в образовании структурных белков и белков-ферментов, а

также обусловленные хромосомными aberrациями. Термин «наследственные гломерулопатии» объединяет большое число различных не связанных друг с другом расстройств. Их распространенность недооценена. Вовлеченность в процесс гломерул, изолированное или как часть системного заболевания, может быть первичным дефектом, а также являться следствием наследственных метаболических или системных болезней.

Тубулопатии (ТП). Группа патологических состояний, характеризующихся врожденным (первичные) или приобретенным (вторичные) дефектом функций почечных канальцев, протекающих с нарушением обмена веществ, соответствующим характеру дефекта. Большинство ТП имеет наследственный характер и выявляется в детском возрасте. В настоящее время известно более 30 различных первичных ТП и их количество увеличивается по мере дальнейшего выявления дефектов одного или нескольких белков-ферментов, участвующих в функции реабсорбции различных веществ.

Классификация. С клинической точки зрения оптимальной является классификация на группы по ведущему клиническому проявлению заболевания:

1. **Наследственные ТП, протекающие с полиурией:**
 - Почечная глюкозурия.
 - Почечный несахарный диабет (псевдогипоальдостеронизм):
 - Х-сцепленный рецессивный;
 - аутосомно-доминантный;
 - аутосомно-рецессивный.
2. **Наследственные ТП, протекающие с деформацией скелета:**
 - Болезнь де-Тони-Дебре–Фанкони:
 - Х-сцепленный тип;
 - аутосомно-доминантный;
 - аутосомно-рецессивный.
 - Почечный дистальный тубулярный метаболический ацидоз I типа:
 - аутосомно-доминантный (классический);
 - аутосомно-рецессивный.
 - Фосфат-диабет (гипофосфатемический рахит, витамин D-резистентный):
 - Х-сцепленный доминантный;
 - аутосомно-доминантный;
 - аутосомно-рецессивный с гиперкальциурией.
 - Почечный дистальный канальцевый метаболический ацидоз I типа (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный).
 - Почечный проксимальный канальцевый метаболический ацидоз II типа (аутосомно-рецессивный с задержкой умственного развития и поражением глаз).

– Комбинированный дистальный и проксимальный почечный канальцевый метаболический ацидоз III типа (аутосомно-рецессивный с остеопорозом).

3. Наследственные ТП, протекающие с нефролитиазом:

– цистинурия;
– первичная гипероксалурия;
– глицинурия;
– ксантинурия;
– алкаптонурия;
– синдром Дента;
– другие (см. «Наследственные тубулопатии, протекающие с деформацией скелета»).

4. Наследственные ТП, протекающие с синдромом артериальной гипертензии:

– синдром Лиддла (аутосомно-доминантный);
– псевдогипоальдостеронизм (синдром Гордона);
– «мнимый» избыток минералокортикоидов.

5. Наследственные ТП, протекающие с артериальной гипотензией:

– синдром Барттера тип I (неонатальный);
– синдром Барттера тип II (неонатальный);
– синдром Барттера тип III (классический);
– синдром Барттера с глухотой.

6. Наследственные ТП, протекающие с синдромом гипوماгнемии:

– синдром Гительмана;
– синдром семейной гипوماгнемии с гиперкальциурией, метаболическим ацидозом и нефрокальцинозом (аутосомно-рецессивный);
– гипوماгнемия с вторичной гипокальциемией (аутосомно-рецессивная);
– изолированная семейная гипوماгнемия (аутосомно-рецессивная, ауто-сомно-доминантная).

Основными в группе ТП являются болезнь (синдром) де-Тони-Дебре-Фанкони почечный канальцевый ацидоз, почечная глюкозурия, фосфат-диабет и почечный диабет.

Болезнь де-Тони-Дебре-Фанкони (син: синдром де-Тони-Дебре-Фанкони, синдром Фанкони и пр.). Врождённое заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу и протекающее с комплекс биохимических и клинических проявлений поражения проксимальных почечных канальцев с нарушением канальцевой реабсорбции фосфата, глюкозы, аминокислот и бикарбоната. По доминирующим клиническим проявлениям относится к рахитоподобным заболеваниям.

Болезнь де-Тони-Дебре-Фанкони, как идиопатический вариант регистрируется редко и наследуется по аутосомно-рецессивному или аутосомно-доминантному типу с локализацией гена на хромосоме 15q15.3, а

также сцеплено с X-хромосомой. Экспрессивность мутантного гена в гомозиготном состоянии значительно варьирует. Встречаются спорадические случаи, обусловленные свежей мутацией. Чаше симптомокомплекс заболевания проявляется, как синдром Фанкони при других наследственных нарушениях обмена веществ: цистиноз (аутосомно-рецессивный), галактоземия (аутосомно-рецессивная), гликогенозы, врожденная непереносимость фруктозы, синдром Лоу, тирозинемия I типа (аутосомно-рецессивная), болезнь Вильсона (аутосомно-рецессивная), митохондриальные болезни. Кроме того, синдром Фанкони может развиваться на фоне приобретенных заболеваний (например, нефротический синдром) или экзогенных причин (например, тяжелые металлы, некоторые лекарства).

Клиника. Первые признаки заболевания появляются во 2-ом полугодии жизни: вялость, гипотрофия, снижение аппетита, нередко рвота, субфебрилитет, гипотония, жажда, полиурия и признаки дегидратации. Развёрнутая картина заболевания формируется ко 2-му году жизни: отставание в физическом и интеллектуальном развитии; костные деформации ног (вальгусные или варусные), грудной клетки, предплечий и плечевых костей, переломы, снижение мышечного тонуса. При дебюте заболевания в более старшем возрасте первыми признаками являются симптомы остеомалации, деформация костей и гипокалиемические параличи.

Диагностика. В анализах крови – гипофосфатемия, повышение щелочной фосфатазы, метаболический ацидоз, снижение калия и натрия, нормо- или гипокальциемия. В биохимическом анализе мочи – аминокацидурия, глюкозурия (при нормогликемии), натрийурия, гипокальциурия. Рентгенологически – системный остеопороз, переломы, деформации костей, позвоночного столба, отставание темпов роста костной ткани от паспортного возраста ребёнка. Особенность наследственного синдрома Фанкони – развитие в раннем возрасте проксимального канальцевого ацидоза, гипокалиемии, гипофосфатемического рахита, полиурии и полидипсии. При синдроме Фанкони на фоне цистиноза отмечается задержка роста, депигментация сетчатки и кристаллы цистеина, интерстициальный нефрит и прогрессирующая почечная недостаточность. Приобретенный синдром Фанкони представлен несколькими разными аномалиями, такими как почечный канальцевый ацидоз, гипофосфатемия, гипокалиемия, остеомалация и мышечная слабость.

В зависимости от тяжести клинических проявлений и метаболических расстройств выделяют два клинико-биохимических варианта болезни:

1. Значительная задержка физического развития, выраженные костные деформации и нередко переломы костей, резкая гипокальциемия (1,6—1,8 ммоль/л), снижение абсорбции кальция в кишечнике.
2. Умеренная задержка физического развития, лёгкое течение с незначительными костными деформациями, нормокальциемия и нормальное усвоение кальция в кишечнике.

Дифференциальная диагностика синдрома Фанкони проводится с рахитом и рахитоподобными заболеваниями, а также с другими

наследственными и приобретёнными заболеваниями, протекающими с этим синдромом.

Лечение. Основная терапия – это лечение первопричины синдрома Фанкони и восполнение веществ, теряемых с мочой. Проводится коррекция электролитных нарушений, сдвигов в кислотно-щелочном равновесии, устранение дефицита калия и бикарбонатов. Увеличивают потребление фосфора с пищей, ограничивают потребление продуктов, включающих серосодержащие аминокислоты, назначают большие дозы витамина D, препараты кальция. Для лечения цистиноза с целью подавления его накопления в тканях и проксимальных почечных канальцах применяют Цистеамин. При развитии терминальной стадии хронической почечной недостаточности проводится гемодиализ.

Почечный канальцевый ацидоз (ПКА). Гетерогенная группа расстройств, характеризующихся нарушением окислительных механизмов в почечных канальцах при сохраненных функциях клубочкового аппарата, что приводит к метаболическому ацидозу. Эти расстройства подразделяют на 3 типа, из которых дистальный и проксимальный гипокалиемический ПКА возникает преимущественно у детей:

– ПКА 1 типа: классический, дистальный, гипокалиемический (вследствие неспособности поддерживать ионный градиент H^+).

– ПКА 2 типа: проксимальный (вследствие снижения реабсорбции бикарбоната), реабсорбция в дистальных канальцах не нарушена.

Этиология. ПКА может быть наследственным, развиваться при токсическом или лекарственном повреждении канальцев, при общем или системном заболевании.

Клиника. При первичном (наследственном) дистальном ПКА первые признаки болезни могут появиться в возрасте 2-3 лет. В клинике доминируют отставание в росте, мышечная слабость, рвота, снижение рефлексов, вплоть до параличей, что связано с хроническим метаболическим ацидозом и гипокалиемией. При дистальном ПКА одновременное увеличение мобилизации кальция из кости и гиперкальциурия приводят к рахитоподобным изменениям скелета, остеопении, болям в костях, затруднениям при ходьбе. В развернутой картине заболевания наблюдаются полиурия и гипоиозостенурия. Формирующийся нефрокальциноз сопровождается развитием пиелонефрита и формированием интерстициального нефрита с исходом в ХПН. Уровни ренина и альдостерона увеличены или снижены.

При изолированном проксимальном ПКА у детей возможны задержка роста, гипорефлексия, мышечная слабость; изменения обмена кальция минимальны и компенсированы. Уровни ренина и альдостерона повышены.

Лабораторные отклонения:

- При дистальном ПКА: в крови метаболический ацидоз, снижение концентрации бикарбонатов, гипокалиемия (реже гиперкалиемия), гипохлоремия, гипокальциемия; в моче – повышение рН, гиперкальциурия.

- При проксимальном ПКА: в крови гиперхлоремический ацидоз, снижение концентрации бикарбонатов, гипокалиемия, гиперхлоремия; в моче – повышение рН, бикарбонатурия.

Диагностика. Диагноз дистального ПКА ставят на основании выявления метаболического ацидоза, щелочной реакции мочи, однако при нагрузке хлоридом аммония или хлоридом кальция рН мочи не становится ниже 6,0. Диагноз проксимального ПКА ставят на основании выявления гиперхлоремического ацидоза, бикарбонатурии, щелочной реакции мочи; при нагрузке хлоридом аммония рН мочи становится ниже 6,0, т.к. сохраняется способность дистальных канальцев к подкислению мочи.

Лечение. При дистальном ПКА вводят натрия гидрокарбонат в дозе 0,2 г/кг/сут (1-3 ммоль/кг/сут) в 4-6 приёмов. При гипокалиемии препараты калия, при гиперкалиемии – фуросемид; при недостаточности минералокортикоидов или резистентности к ним - Дезоксикортон (2,5- 5 мг через день). При проксимальном ПКА дают цитратные смеси натрия (поглощают H⁺), гидрокарбонат до 1 г/кг/сут (до 10 ммоль/кг/сут) внутрь в 2-3 приёма, при гипокалиемии – калия бикарбонат; для реабсорбции бикарбонатов – тиазидные диуретики (гидрохлортиазид 25-50 мг/сут). При вторичном ПКА проводят лечение основного заболевания.

При изолированном дефекте прогноз благоприятный. При наследственных синдромах и возникновении заболевания в детском возрасте – прогноз серьёзный. При вторичном ПКА прогноз зависит от основного заболевания; при дистальном ПКА в структуре синдрома Фанкони возможно прогрессирование заболевания почек с развитием артериальной гипертензии и ХПН.

Фосфат-диабет (син.: семейный гипофосфатемический рахит, витамин-D-резистентный рахит, почечный рахит). Наследственное рахитоподобное заболевание, обусловленная нарушением реабсорбции фосфора в почечных канальцах; характеризуется остеопорозом, остеомаляцией, деформацией костей, гипофосфатемией и высокой активностью щелочной фосфатазы в крови.

Передается доминантным путем, сцепленным с X-хромосомой. Мужчины, носители мутантного гена, передают заболевание дочерям, женщины в равной мере детям обоего пола. У мужчин заболевание протекает тяжелее. Возможны случаи аутосомно-доминантного наследования.

Клиника. На 2-ом году жизни у пациентов с фосфат-диабетом появляется задержка роста, значительная болезненность костей и мышц, мышечная гипотония, развивается деформация скелета, особенно нижних конечностей (О-образные искривления по варусному типу) и рахитоподобные изменения костей при рентгенологическом исследовании. Среди них: системный остеопороз, полное или частичное рассасывание зон репаративного роста, нечеткость контуров метафизов; костный возраст соответствует норме.

Лабораторные отклонения. Гипофосфатемия, повышение щелочной фосфатазы и гиперфосфатурия при нормальном содержании кальция в крови. При назначении обычных доз витамина D (2000-5000 ЕД в день) отмечается резистентность к терапии.

Лечение. Применяют большие дозы витамина D (от 25 000–50 000 до 100 000–250 000 ЕД/сут) под контролем содержания фосфора и кальция в крови и моче. При передозировке препарата (кальциурия, повышении уровня кальция в крови $>2,8$ ммоль/л) дозу препарата уменьшают или временно отменяют. Дополнительно используют препараты фосфора, витамины А, Е, цитратные смеси.

Прогноз для жизни благоприятен; при ранней диагностике и своевременном лечении можно добиться нормализации фосфорно-кальциевого обмена и предупредить костные деформации. Обязательны медико-генетическое консультирование в семьях с фосфат-диабетом, раннее выявление патологии, своевременное лечение, диспансерное наблюдение за больными.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных;

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9);
- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Тестовые задания по теме

Выберите один правильный ответ

1. КИСТОЗНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК, ПРИВОДЯЩЕЕ К РАЗВИТИЮ ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ
 - 1) аутосомно-доминантная поликистоз почек
 - 2) аутосомно-рецессивная поликистоз почек
 - 3) кистозная болезнь мозгового вещества почки
 - 4) медуллярная губчатая почка
 - 5) микрокистоз
2. ОСНОВНОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ПОЧЕЧНОГО НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА
 - 1) жидкий стул
 - 2) рвота
 - 3) олигурия
 - 4) полиурия
 - 5) гиперволемия
3. НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНОЙ ПРИЧИНОЙ ЗАДЕРЖКИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ, ПОЛИУРИИ И ПОЛИДИПСИИ У 15-МЕСЯЧНОГО МАЛЬЧИКА С УДЕЛЬНЫМ ВЕСОМ МОЧИ 1,005 Г/МЛ,

ОСМОЛЯЛЬНОСТЬЮ МОЧИ 50 МОСМ/Л И ОСМОЛЯЛЬНОСТЬЮ СЫВОРОТКИ КРОВИ 300 МОСМ/Л В ОТСУТСТВИИ ГЛЮКОЗЫ И КЕТОНОВЫХ ТЕЛ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) почечный канальцевый ацидоз
- 2) водная интоксикация
- 3) нефрогенный несахарный диабет
- 4) инфантильная поликистозная болезнь почек
- 5) сахарный диабет

4. ДЛЯ СИНДРОМА ЛИДДЛА ХАРАКТЕРНО

- 1) метаболический ацидоз
- 2) гипокалиемия
- 3) гипернатриемия
- 4) высокий уровень ренина плазмы
- 5) высокий уровень альдостерона плазмы

5. ДЛЯ НЕФРОГЕННОГО НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА ХАРАКТЕРНО

- 1) протеинурия
- 2) глюкозурия
- 3) постоянно низкий удельный вес мочи
- 4) стойкая гипонатриемия
- 5) стойкая гипоосмоляльность плазмы

6. ОБЩИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ ДЛЯ ПОЧЕЧНОГО ТУБУЛЯРНОГО АЦИДОЗА 2 ТИПА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) камни в почках
- 2) остеомаляция
- 3) бикарбонат сыворотки 8 ммоль/л
- 4) мочевой рН 6.5
- 5) гипокалиемия

7. ДЛЯ ДИСТАЛЬНОГО ПОЧЕЧНОГО ТУБУЛЯРНОГО АЦИДОЗА (I ТИП) ХАРАКТЕРНО

- 1) метаболический алкалоз
- 2) постоянно щелочная реакция мочи
- 3) повышенная экскреция аммония с мочой
- 4) Повышенная экскреция цитрата с мочой
- 5) Увеличение уровня стандартного бикарбоната плазмы

8. X-СВЯЗАННЫЙ СИНДРОМ АЛЬПОРТА ВЫЗВАН МУТАЦИЯМИ В ГЕНЕ

- 1) COL4A3
- 2) COL4A4
- 3) COL4A5
- 4) MYH9

5) Рах2

9. ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ПОЧЕЧНОЙ ПАТОЛОГИИ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ И ВРОЖДЁННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК ДИАГНОСТИРУЮТСЯ

- 1) в 1% - 5% случаях
- 2) в 5% - 10% случаях
- 3) в 10% - 20% случаях
- 4) в 20% - 35% случаях
- 5) в более чем 35% случаях

10. ДЛЯ СИНДРОМА ДЕ ТОНИ-ДЕБРЕ-ФАНКОНИ ХАРАКТЕРНО

- 1) азотемия, артериальная гипертензия
- 2) глюкозурия, аминоацидоурия, фосфатурия
- 3) глюкозурия, гематурия, протеинурия
- 4) глюкозурия, гипогликемия, гипокальциемия
- 5) азотемия, протеинурия, отеки

Самоконтроль по ситуационным задачам (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

Мальчик 12 лет поступил на обследование с жалобами на выраженную слабость, головную боль, пастозность лица, сильные мышечные боли в ногах.

Из анамнеза: ребенок от I беременности, I срочных родов с весом 3700 г. Брак неродственный, но, в роду с обеих сторон наблюдались близкородственные браки. Беременность у матери протекала на фоне анемии средней тяжести и токсикоза II половины беременности в виде нефропатии. Прививки по возрасту. На учете не состоял, но при профилактических осмотрах в анализах мочи постоянно обнаруживали эритроциты и белок. В 8 лет перенес пиелонефрит. В 12 лет диагностирована сенсорная тугоухость, в 13 лет нарушение зрения.

Наследственность: у матери пациента терминальная стадия ХПН, получает гемодиализ. Двоюродный брат умер от ХПН неуточненного генеза в 13 лет. У младшей сестры в 8 лет обнаружены изменения в анализе мочи (эритроциты и белок) и патология со стороны органов зрения.

При осмотре состояние тяжелое, сознание ясное, на вопросы отвечает адекватно. Температура 37.0 С, пульс 36 в мин., частота дыханий 20 в мин., артериальное давление 150/95 мм рт. ст. (>95 перцентиль). Физическое развитие соответствует возрасту, вес 40 кг, рост 154 см. Выражена бледность кожных покровов и видимых слизистых, пастозность век. Зев спокоен. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, высокое нёбо, аномалии прикуса, аномальная форма ушных раковин (уши маленькие и плотно прилежат к черепу с полным отсутствием мочек), «сандалевидная щель» на стопах. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Движения в ногах вызывают боль. Суставы не изменены. В легких дыхание

везикулярное, чистое. Сердечные тоны приглушены. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не увеличены. Мочится мало, суточный диурез 600 мл. Стул оформленный, 1 раз в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 56 г/л, эритроциты $2,5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8,7 \times 10^9/л$ (эозинофилы 2%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 68%, лимфоциты 28%, моноциты 5%), тромбоциты $196 \times 10^9/л$, СОЭ-30 мм/ч.

Общий анализ мочи: соломенно-желтая, уд. вес 1012, рН 5,5, белок 599 г/л, глюкоза отрицательная, лейкоциты 3-4 в п/з, эритроциты измененной формы 16-18 в п/з, эритроцитарные цилиндры 2-3 в п/з, эпителий почечный единичный.

Биохимический анализ крови: общий белок 58 г/л, мочевины 15,7 ммоль/л, креатинин 324 мкмоль/л. Проба Реберга 23.7 мл/мин, канальцевая реабсорбция 90%.

УЗИ почек: почки уменьшены в размере, правая 71 x 30 см, контуры неровные, нечеткие, местами не дифференцированы, эхогенность повышена; левая 71 x 41 см, контуры неровные, нечеткие, местами смазаны, эхогенность коркового слоя резко повышена.

Консультация окулиста: 2-х сторонняя гиперметропия, средней степени.

Консультация отоларинголога: по данным аудиометрии 2-х сторонняя тугоухость по смешанному типу II-III степени.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите показания к заместительной почечной терапии.

Задача №2

12-летний мальчик поступил в больницу с жалобами на жажду, боли в костях, потерю аппетита, вялость, рвоту в течение последних 3-х месяцев. Из анамнеза известно, что с 2-х лет у него регистрировалась полидипсия и полиурия. Его младший брат был выше его.

При осмотре пациента рост 105 см, вес 30 кг. Кожа бледная, чистая. Пульс 82 в мин., АД 126/75 мм рт. ст. (95 перцентиль), частота дыхания 18 в мин. Клиническое исследование по органам и системам без отклонений.

Общий анализ крови: гемоглобин 80 г/л, эритроциты $2,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $10 \times 10^9/л$ (эозинофилы 3%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 66%, лимфоциты 22%, моноциты 7%), тромбоциты $180 \times 10^9/л$, СОЭ 22 мм/час.

Общий анализ мочи: количество 20 мл, бесцветная, прозрачная, уд. вес 1.005, билирубина и сахара нет, белок 66 мг/л, лейкоциты и эритроциты отсутствуют, цилиндры гиалиновые 2-3 в п/з. Проба Зимницкого: уд.вес 1.000-1.006, суточный диурез 2100 мл (дневной 800 мл, ночной 1300 мл).

Биохимический анализ крови: мочевина 52 ммоль/л, креатинин 980 мкмоль/л, натрий 126 ммоль/л, калий 4,8 ммоль/л, кальций 1.8 ммоль/л, фосфор 2.9 ммоль/л.

УЗИ почек – почки нормального размера, с яркой, плохо дифференцируемой кортико-медуллярной зоной, в которой определяются небольшие кисты.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Оцените стадию заболевания.
4. Назовите дополнительное исследование для верификации поставленного диагноза.
5. Проведите дифференциальную диагностику.

Задача №3

Мальчик 4 лет, от первой беременности, протекавшей с выраженным токсикозом первой половины. Роды в срок. Масса тела при рождении 3300 г, длина 51 см. Рос и развивался удовлетворительно. Зубы с 8 месяцев. На первом году жизни с профилактической целью получал витамин D2. Ходит с 1 года 3 месяцев. Большой родничок закрыт с 1 года 6 месяцев. Часто болеет ОРВИ.

Семейный анамнез: у матери и у бабушки с детства выражена варусная деформация нижних конечностей, низкорослость; отец – здоров. В 1 год 6 месяца у ребенка появилась умеренная О-образная деформация голеней, боли в ногах, стал меньше ходить. По рекомендации ортопеда получал массаж, соленые ванны, препараты кальция. К концу второго года жизни походка стала «утиной», варусная деформация голеней нарастала. На третьем году жизни проводились противорахитические мероприятия: витамин D3 в курсовой дозе 600 000 МЕ, массаж, ЛФК, препараты кальция. В возрасте 3 лет направлен на консультацию к нефрологу.

При поступлении жалобы на утомляемость, боли в ногах и позвоночнике при нагрузке. Походка «утиная». Рост 87 см. Выражена варусная деформация голеней и бедер, мышечная гипотония.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты $3,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $6,0 \times 10^9/л$ (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 33%, лимфоциты 52%, моноциты 12%), тромбоциты $280 \times 10^9/л$, СОЭ 9 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет соломенно-желтый, уд. вес 1025, лейкоциты – 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 58 г/л, щелочная фосфатаза 2200 ед (норма до 600), кальций общий 2,3 ммоль/л, кальций ионизированный 1,02 ммоль/л, фосфор 0,6 ммоль/л, мочевая кислота 0,31 ммоль/л, мочевина 4,6 ммоль/л, креатинин 80 ммоль/л.

Биохимический анализ мочи: фосфор 40 ммоль/сут (норма 6,4-16 ммоль/сут), кальций 3,8 ммоль/сут (норма 2,25 - 7,25).

УЗИ почек – почки расположены правильно, левая - 80x25x10 мм, правая - 82x24x11 мм. Паренхима почек обычной эхогенности.

Рентгенография трубчатых костей – общий остеопороз, варусная деформация голеней, бедер, блюдцеобразная деформация эпифизов; расширение метафизов, больше в медиальных отделах; склерозирование диафизов.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №4

Мальчик 9 лет, поступил в отделение с жалобами на изменения в анализах мочи, снижение слуха. Ребенок родился от 2-ой беременности, протекавшей с токсикозом, 2-х родов (первый ребенок, мальчик, умер в возрасте 16 лет от ХПН, страдал снижением слуха с 3 лет). Настоящие роды в срок. Масса тела при рождении 2800 г, длина тела 50 см. Период новорожденности протекал без особенностей. Болел редко. Привит по возрасту.

В 3 года после перенесенного ОРЗ в анализе мочи была выявлена гематурия, незначительная лейкоцитурия, протеинурия до 0.6 г/л. С диагнозом «Хронический гломерулонефрит, гематурическая форма» мальчик неоднократно лечился по месту жительства без эффекта.

При поступлении в нефрологическое отделение состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные. Температура 36.4 С, пульс 90 в мин., частота дыханий 18 в мин., артериальное давление 105/55 мм рт. ст. Масса тела 20 кг, рост 110 см. Подкожно-жировой слой развит плохо. Отмечаются стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, эпикант, высокое небо, аномальная форма ушных раковин, искривление мизинца. Отеков нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Половые органы по мужскому типу, яички в мошонке. Диурез в пределах возрастной нормы. Стул 1 раз в 2 дня.

Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, эритроциты $3,9 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8,5 \times 10^9/л$ (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 66%, лимфоциты 23%, моноциты 8%), тромбоциты $180 \times 10^9/л$, СОЭ 10 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1015, белок 1.2 г/л, лейкоциты 6-7 в п/з, эритроциты 35-40 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 65 г/л, холестерин 5,3 ммоль/л, мочевины 4,3 ммоль/л, креатинин 82 мкмоль/л, калий 4,1 ммоль/л, натрий 135 ммоль/л, глюкоза 4,3 ммоль/л.

Аудиометрия – 2-х стороннее снижение слуха на высоких частотах II степени.

Консультация окулиста – катаракта I степени, миопия.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Дайте рекомендации по дальнейшему наблюдению и лечению.

Задача №5

Девочка 6 лет поступила в отделение с жалобами на выраженную слабость в мышцах, жажду и полиурию. Она не принимала никаких лекарств и не имела расстройств со стороны желудочно-кишечного тракта.

При обследовании были выявлены задержка роста <5 центиля, мышечная слабость, парестезии, умеренная артериальная гипотензия 84/50 мм рт. ст. с ортостатическим головокружением, пульс 110 в минуту, частота дыхания 22 в минуту. Диурез 3 л в сутки. Стул 1 раз в 3 дня, плотный.

Общий анализ крови без отклонений.

Общий анализ мочи: уд. вес 1008, белка нет, эритроциты 2 в п/з, лейкоциты 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: рН 7.45, натрий 130 ммоль/л, калий 6.3 ммоль/л, хлориды 100 ммоль/л, бикарбонат 33 ммоль/л, мочевины 5.0 ммоль/л, креатинин 48.2 ммоль/л.

Биохимическое исследование суточной мочи: натрий 99 ммоль/л, калий 63 ммоль/л, хлориды 5 ммоль/л, кальций 285 мг.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Обоснуйте выставленный диагноз.
3. Назначьте план исследования.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Опишите изменения на ЭКГ, характерны для гиперкалиемии.

6. **Домашнее задание по теме занятия** (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. **Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрой.**

- Почечный несахарный диабет;
- Синдром Бартера;
- Поликистозная болезнь почек;
- Нефронофтиз Фанкони.

8. Рекомендованная литература по теме занятия (обязательная, дополнительная, электронные ресурсы, включая законодательные и нормативно-правовые документы)

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е.	Красноярск : Новые	2013

	Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	компьютерные технологии	
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recommend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://bibli-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevier-science.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerusia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevier-science.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 Тема 8.2.3. Нефрология. Приобретенные болезни почек. Вторичные гломерулопатии.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Вторичные гломерулопатии – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков. Из них наибольший интерес для педиатра представляют нефриты на системных заболеваниях, которые могут имеют прогрессирующее течение и приводить к развитию хронической почечной недостаточности.

4. Цели обучения:

– общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

– учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы гломерулопатий, их нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной группы заболеваний; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояний у детей.

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинскую аппаратуру (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевого зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с вторичными гломерулопатиями, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Приобретенные заболевания почек – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков. Из них наибольший интерес для педиатра представляют различные варианты вторичных нефропатий на системных заболеваниях, которые в ряде случаев имеют прогрессирующее течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

Нефропатии при системных и других заболеваниях. Среди системных заболеваний, протекающих с поражением почек у детей, лидируют болезни

соединительной ткани (системная красная волчанка и склеродермия, реже гранулематоз Вегенера и др.) и системные васкулиты (геморрагический васкулит и реже другие). Реже встречается диабетическая нефропатия, нефрит при инфекционном эндокардите и пр. Основными морфологическими формами нефропатий являются ГН, интерстициальный нефрит и амилоидоз.

Классификация. По МКБ-10 нефропатии при системных заболеваниях относятся к блоку гломерулярных болезней (N00-N08), классу болезней мочеполовой системы N00-N99 и включают в себя:

N08 – Гломерулярные поражения при болезнях, классифицированных в других рубриках.

Волчаночный нефрит (ВН, син.: люпус-нефрит) – наиболее серьезное органное поражение при системной красной волчанке (СКВ), обнаруживаемое у 80% детей. Частота возникновения ВН зависит от характера течения и активности болезни: наиболее часто почки поражаются при остром и подостром течении и значительно реже – при хроническом. ВН, как правило, развивается в первые годы после начала СКВ, во время одного из обострений болезни. В 25% случаев ВН бывает первым и нередко единственным симптомом заболевания.

Клиника. Симптомы ВН крайне разнообразны: от персистирующей минимальной протеинурии до быстро прогрессирующего нефрита с отеками, анасаркой, артериальной гипертензией и почечной недостаточностью. Гематурия – важный критерий активности волчаночного нефрита. У большинства больных выявляют выраженную и стойкую микрогематурию, обычно в сочетании с протеинурией, макрогематурия отмечается лишь в 2-5% случаев. Изолированную гематурию при ВН отмечают редко.

В зависимости от тяжести симптомов, характера течения и прогноза можно выделить несколько вариантов ВН, при которых необходимы различные терапевтические подходы (Тареева И.Е., 1976):

- активный нефрит;
- быстро прогрессирующий нефрит;
- медленно прогрессирующий нефрит:
- с нефротическим синдромом;
- с выраженным мочевым синдромом.
- неактивный нефрит с минимальным мочевым синдромом или субклиническая протеинурия.

Об активности ВН судят по выраженности протеинурии, наличию острого нефритического и/или НС, характеру мочевого осадка, ухудшению состояния функции почек (повышению концентрации креатинина в крови и снижению СКФ).

Лабораторные исследования при волчаночном нефрите направлены на выявление признаков СКВ и симптомов, характеризующих активность ВН и состояние функции почек. К характерным лабораторным нарушениям относят анемию, лейкопению с лимфопенией, тромбоцитопению, повышение СОЭ, С-реактивного белка, гипергаммаглобулинемию, наличие LE-клеток,

антинуклеарного фактора и антител к нативной ДНК, гипокомплементемии (снижение С3 и С4 фракций комплемента).

Симптомы ВН зависят от его морфологического варианта. Морфологическая классификация ВН, предложенная ВОЗ в 1982 г. и одобренная в 2004 г. Международным обществом нефрологов, внесшим в неё дополнения и уточнения, включает 6 классов изменений.

Лечение. Терапия СКВ и ВН зависит от активности болезни, клинического и морфологического варианта нефрита. Проведение биопсии почки необходимо для определения характеристики морфологических изменений с целью выбора адекватной терапии, а также для оценки прогноза заболевания. Проводимое лечение ВН должно соответствовать активности болезни: чем выше активность и тяжелее клинические и морфологические признаки заболевания, тем раньше следует назначать активную терапию.

Современное лечение ВН (дебюта или обострения) складывается из периода интенсивной иммуносупрессивной терапии (индукционная терапия) и следующего за ней периода длительной и менее интенсивной поддерживающей терапии. Задачи индукционной терапии – затормозить развитие повреждения, восстановить функции почек и индуцировать ремиссию ВН, контролируя иммунологическую активность процесса. Для закрепления ремиссии и предупреждения обострений назначают поддерживающую терапию препаратами или режимами лечения с меньшим риском осложнений.

Индукционная терапия активных форм ВН заключается в назначении комбинированной пульс-терапии кортикостероидами и циклофосфамидом, а поддерживающая терапия может быть либо продолжением пульс-терапии циклофосфамидом в меньших дозах и с большими интервалами, либо заменой последнего азатиоприном или микофенолата мофетиллом. При высокой активности болезни используют внутривенные глюкокортикоиды в «ударных» дозах (пульс-терапия), в остальных случаях пероральный прием препарата в дозе 0,5-1,0 мг/кг в сутки длительно. Применение цитостатических средств патогенетически обосновано при ВН. Среди цитостатиков преимущество отдают циклофосфамиду, который назначают перорально или внутривенно (пульс-терапия). Терапия циклофосфамидом показана при активных формах ВН, особенно при его быстро прогрессирующем варианте с морфологическими признаками IV класса.

В качестве альтернативы циклофосфамиду используют микофенолат мофетил – селективный цитостатик с клиническим эффектом, схожим с азатиоприном. Препарат назначают, как для индукционной, так и поддерживающей терапии активного ВН.

Азатиоприн и циклоспорин А обычно назначают при медленно прогрессирующих формах и для поддерживающей терапии ВН.

Критериями ответа на индукционную терапию при пролиферативных формах ВН служат уменьшение протеинурии, гематурии и лейкоцитурии в осадке мочи, снижение или стабилизация концентрации креатинина в крови.

Ремиссию ВН определяют, как «неактивный» мочевой осадок; концентрация креатинина крови не более 1,4 мг/дл и суточная протеинурия – не более 330 мг.

Нефрит при пурпуре Шенлейн-Геноха. пурпура Шенлейн-Геноха – это иммуноопосредованный системный васкулит с поражением преимущественно мелких сосудов различных органов и систем. Международная консенсусная конференция по номенклатуре системных васкулитов характеризует этот синдром как «васкулит с IgA доминирующими иммунными депозитами, поражающими мелкие сосуды и, как правило, вовлекающий кожу, кишечник и почечные клубочки, а также проявляющийся артралгиями и артритами» (Дженнетт 1994). Это наиболее распространенный вариант васкулита у детей с ежегодной заболеваемостью между 13,5 и 20 на 100 000. Пик заболеваемости приходится на возраст от 4 до 6 лет.

Клиника. Признаки и симптомы заболевания включают кожную пурпуру, боли в животе, желудочно-кишечные кровотечения, поражение суставов и почек. Клинически поражение почек проявляется микро- или макрогематурией, протеинурией, нефротическим синдромом и снижением функции почек. Изолированный мочевой синдром наблюдается у 80% детей, острый нефритический или нефротический синдром – у 20%. Поражение почек развивается в первые четыре недели у 85% детей, у остальных – в течение 6 месяцев от начала заболевания. Однако стойкое заболевание почек (гипертония, сниженная функция, нефротический или нефритический синдромы) встречается редко (около 2% детей). Чаще это удел детей, имеющих в дебюте острый нефритический и/или нефротический синдром (20% случаев) и реже (5% случаев) – изолированную гематурию и/или протеинурию.

Лечение. Кортикостероидами широко используется в острой фазе ГВ, особенно у пациентов с абдоминальным синдромом. Однако остается спорным вопрос, могут ли они предотвратить развитие поражения почек и/или уменьшить тяжесть их повреждения при ГВ.

При нефрите, протекающем со стойкой протеинурией (>5-1 г/сутки на 1.73m² поверхности тела), в качестве начальной терапии рекомендуются ингибиторы АПФ. При персистирующей протеинурии (>1 г/сутки на 1.73m² поверхности тела) и СКФ >50 мл/мин, после первоначального лечения с ингибиторами АПФ, рекомендуется лечение как при IgA-нефропатии – кортикостероиды в течение 6 месяцев.

Диабетическая нефропатия (ДН) – специфическое поражение сосудов почек (гломерулярная микроангиопатия) при сахарном диабете (СД), которое сопровождается формированием узелкового или диффузного гломерулосклероза с последующим развитием ХПН. Частота и прогрессирование ДН чаще связаны с I типом СД, длительностью его течения, возрастом манифестации.

Диагностика. Больным СД I типа, заболевшим в раннем возрасте, ежегодно проводится скрининг с возраста 10-12 лет, заболевшим в

пубертатном возрасте – 1 раз в год через 5 лет с момента диагностики СД. В скрининг включаются:

- исследование микроальбуминурии (исследование мочи проводится на фоне компенсации углеводного обмена не реже 3 раз в течение месяца с исключением высокобелковой диеты в день сбора мочи);
- определение уровня протеинурии (в общем анализе мочи и в суточной моче);
- исследование мочевого осадка (эритроциты, лейкоциты);
- определение уровня креатинину и мочевины сыворотки крови;
- определение СКФ.

Лечение. Терапия ДН условно подразделяется на три этапа:

1. Первичная профилактика ДН – направлена на предупреждение развития патологии почек у больных с нормоальбуминурией. На этом этапе необходима тщательная коррекция углеводного обмена (гликозилированный гемоглобин не выше 7-7,5%); артериальное давление должно быть не выше 110/70 мм рт.ст.; холестерин ниже 4,5 ммоль/л; триглицериды ниже 1,7 ммоль/л. Применяются ингибиторы АПФ.
2. Вторичная профилактика ДН – лечение больных с микроальбуминурией для предупреждения развития выраженной протеинурической стадии ДН. Целями данного этапа являются поддержание гликозилированного гемоглобина <7%; ограничение белка до 0,9-1,2 г/кг в сутки и соли; коррекция артериального давления. Назначаются ингибиторы АПФ пролонгированного действия 1 раз в день вечером, селективные антагонисты имидазолиновых рецепторов (моксонидин, физиотенз), сулодексид, ацетилсалициловую кислоту на ночь (детям >12 лет – 325 мг 1 раз в 3 дни), ограничивают использование тиазидовых диуретиков и неселективных β-адреноблокаторов.
3. Третичная профилактика – включает лечебные мероприятия у больных СД с протеинурией и имеет целью затормозить снижение фильтрационной функции почек и прогрессирование ХПН. Все те же лечебные мероприятия, что и при вторичной профилактике, но с ограничением белка до 0,8-0,9 г/кг в сутки, присоединение гиполипидемических препаратов (предпочтение – никотиновой кислоте) и ибустрина (ингибитора синтеза тромбосана). Все изменения дозы инсулина производятся только при обязательном контроле сахара крови, т.к. снижается его деградация (уменьшение активности почечной инсулиназы).

Принципы лечения больных с ВН, нефритом при пурпуре Шенлейн-Геноха и ДН на стадии ХПН аналогичны таковым при лечении ХПН у больных с другими заболеваниями почек.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия;
- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме.

Тестовые задания по теме

Выберите один правильный ответ

1. ДЛЯ БОЛЕЗНИ БЕРЖЕ (IgA-НЕФРОПАТИИ) ХАРАКТЕРНО
 - 1) появления гематурия на 2-3 день от начала фарингита
 - 2) появления гематурии на 7-10 начала фарингита
 - 3) наличие титра АСЛ-О 850 ЕД.
 - 4) низкий уровень IgG в крови
 - 5) повышение С4 фракции комплемента в крови
2. ДЛЯ ОСТРОГО ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО НЕФРИТА ХАРАКТЕРНО
 - 1) протеинурия >3 г в сутки
 - 2) высокий удельный вес мочи
 - 3) азотемия
 - 4) макрогематурия
 - 5) артериальная гипертензия
3. ДЛЯ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ХАРАКТЕРНО
 - 1) появление гематурии на 2-3 день от начала фарингита
 - 2) появление гематурии на 7-10 день начала фарингита
 - 3) наличие титра АСЛ-О 180 ЕД.
 - 4) низкий уровень IgG в крови
 - 5) повышение С4 фракции комплемента в крови
4. НЕФРОТИЧЕСКИЙ УРОВЕНЬ ПРОТЕИНУРИИ У ДЕТЕЙ СОСТАВЛЯЕТ
 - 1) 20 мг/кг в сутки
 - 2) 20 мг/м² в час
 - 3) 50 мг/кг в сутки
 - 4) 100 мг/м² в сутки
 - 5) 1 г/1.73 м² в сутки
5. СУММАРНАЯ ДОЗА ЦИКЛОФОСФАМИДА НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ
 - 1) 50 мг/кг
 - 2) 100 мг/кг
 - 3) 150 мг/кг
 - 4) 200 мг/кг
 - 5) 300 мг/кг

6. ПРИ ПОЛНОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ПАЦИЕНТ СНИМАЕТСЯ С УЧЕТА

- 1) через 2 года
- 2) через 3 года
- 3) через 4 года
- 4) через 5 лет
- 5) не снимается до перевода во взрослую сеть

7. НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ СЧИТАЕТСЯ ГОРМОНРЕЗИСТЕНТНЫМ ПОСЛЕ ЕЖЕДНЕВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРЕДНИЗОЛОНОМ В ДОЗЕ

- 1) 2 мг/кг в течение 4 недель
- 2) 40 мг/м² в течение 6 недель
- 3) 1 мг/кг в течение 4 недель
- 4) 20 мг/м² в течение 8 недель
- 5) 2 мг/кг в течение 8 недель

8. ДЛЯ БОЛЕЗНИ МИНИМАЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ХАРАКТЕРНО

- 1) постепенно снижение функции почек до ХПН
- 2) макрогематурия
- 3) стероидчувствительность
- 4) стероидрезистентность
- 5) стойкое снижение удельного веса мочи

9. ДЛИТЕЛЬНОЕ ПОСТОЯННОЕ СНИЖЕНИЕ С3 ФРАКЦИИ КОМПЛЕМЕНТА ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- 1) мезангиопролиферативного гломерулонефрита
- 2) эндокапиллярного пролиферативного гломерулонефрита
- 3) мембранопролиферативного гломерулонефрита
- 4) мембранозной нефропатии
- 5) экстракапиллярного гломерулонефрита

10. ЭРИТРОЦИТЫ В МОЧЕ ПРИ ПОЧЕЧНОЙ ГЕМАТУРИИ ПРЕДСТАВЛЕНЫ

- 1) шизоцитами
- 2) акантоцитами
- 3) сфероцитами
- 4) элиптоцитами
- 5) овалоцитами

Самоконтроль по ситуационным задачам (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

14-летний мальчик был госпитализирован в больницу с жалобами на изменение цвета мочи (по типу “крепко заваренного чая”) на 3 день после

появления болей в горле, сухого кашля и температуры до 38,3 С. В течение 5 дней до поступления получал симптоматическую терапию с исчезновением респираторной симптоматики и температуры.

Родители ребенка здоровы. До 5 лет частые ОРЗ, в 6 лет кишечная инфекция, в 9 лет операция по поводу острого аппендицита. Аллергических проявлений никогда не было. Прививки по возрасту.

При поступлении в больницу самочувствие не страдает. Масса тела 60 кг, рост 160 см. Жалобы только на изменения в окраске мочи. Мочеиспускание свободное, безболезненное, в объеме 180 мл на порцию. АД 110/80 мм рт.ст., пульс 72 в мин., ЧД 18 в мин. Исследованные органы и системы без каких-либо отклонений от нормативных показателей. На УЗИ почки одинаковых размеров и величины, отток мочи не нарушен, мочевого пузыря без патологии.

Анализ крови: гемоглобин 148 г/л, эритроциты $4.5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $6.2 \times 10^9/л$ (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 62%, лимфоциты 32%, моноциты 3%), тромбоциты $380 \times 10^9/л$, СОЭ 15 мм/час

Общий анализ мочи: 120 мл красно-коричневого цвета, белок 0,24 г/л, сахар отриц., эритроциты сплошь в п/з, из них 70% измененной формы, лейкоциты 1-2-1 в п/з, гиалиновые цилиндры 2-4-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 76 г/л с нормальными фракциями, сахар 5,0 ммоль/л, холестерин 4,2 ммоль/л, мочевины 4,4 ммоль/л, креатинин 88,8 мкмоль/л, АЛТ 24 ед/л, АСТ 18 ед/л, билирубин 12,4 мкмоль/л, Na 140 ммоль/л, Cl 89 ммоль/л, K 4,2 ммоль/л, Ca 2,3 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Назовите дополнительные исследования для верификации поставленного диагноза.
3. Оцените клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику терапии.

Задача №2

В больницу поступил 7-летний мальчик с жалобой на темную окраску мочи ("цвета чая"), отеки в области лица и боли в животе в течение последних 2 дней. За это время мочился меньше, чем обычно, беспокоили ноющие головные боли, не уменьшающиеся на парацетамоле. Две недели назад у него была боль в горле и температура в течение 3 дней. На фоне лечения амоксициллином в течение 5 дней все эти симптомы исчезли.

Из анамнеза жизни – ребенок от I беременности, срочных родов. Прививки по возрасту. Аллергических реакций не было. Респираторные инфекции 2 раза в год с полным выздоровлением.

При осмотре состояние средней степени тяжести, беспокоит головная боль, легкая тошнота. Вес 40 кг, рост 130 см. Температура 37⁰С, пульс 100 в мин., частота дыхания 20 в мин., АД 120/75 мм рт. ст. Отмечается незначительный периорбитальный отек. Кожа бледная, чистая, влажная. Со

стороны ротоглотки без патологии. Лимфатические узлы умеренно увеличены в переднешейном отделе. Зрачки симметричные с хорошей реакцией на свет. Со стороны костно-мышечной и нервной систем изменения отсутствуют. Тоны сердца громкие, ритмичные, чистые. Дыхание чистое, везикулярное. Живот слабо болезненный в области эпигастрия, но без симптомов напряжения. Перистальтика сохранена. Печень и селезенка нормальных размеров. Мочеиспускание свободное, безболезненное, моча темно-красного цвета. Диурез за сутки 900 мл. Стул был накануне оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты 4.7×10^{12} /л, лейкоциты 6.4×10^9 /л (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты 210×10^9 /л, СОЭ 12 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет темно-красный, уд. вес 1032, белок 0,63 г/л, эритроциты в большом количестве измененной формы, лейкоциты 5-10 в п/з.

Задание:

1. Поставьте диагноз.

1. Назовите дополнительное исследование для верификации поставленного диагноза.

2. Выделите возможные осложнения.

3. Проведите дифференциальную диагностику.

4. Определите тактику терапии.

Задача №3

Мальчик 12 лет был госпитализирован в больницу из-за отеков, артериальной гипертензии и патологических анализов мочи. За 14 дней до этого отмечался кашель, заложенность носа и боль в правом ухе. За 4 дня до госпитализации мальчик обратился к педиатру, который отметил температуру 38.2°C , поставил диагноз ОРВИ и правосторонний отит, назначив амоксициллин. Через два дня после этого у пациента появилась сыпь на лице, руках, ногах и туловище, антибиотик был отменен. В последующие 2 дня отмечалась боль в пояснице и отек лица, рук, голеностопных суставов и ног. Мальчик снова был осмотрен педиатром. Отмечены прибавка в весе 1.4 кг, отеки рук, ног и периорбитальной области, температура тела 37.4°C , АД 152/88 мм рт. ст.

При осмотре в стационаре на 7-ой день болезни самочувствие не страдает, температура 38.2°C , пульс 92 удара в мин., частота дыхания 18 в мин., артериальное давление 180/126 мм рт. ст. Вес 42 кг рост 148 см. На коже лица, туловища и шеи рассеянная макуло-папулезная эритематозная сыпь без признаков инфицирования. В полости рта две язвочки на твердом небе. Умеренные отеки в периорбитальной области, в низу живота, на мошонке и обеих ногах. Исследование сердца и легких без патологических отклонений; неврологический статус в норме. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, не вздут. Печень и селезенка не пальпируются. Диурез 480 мл в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 124, эритроциты $4.8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8.6 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты $100 \times 10^9/л$, СОЭ 82 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1.025, белок 3,6 г/л, эритроциты >50 в п/з, лейкоциты 10-20 в п/з, гиалиновые цилиндры 5-10 в п/з.

Биохимический анализ крови: Общий белок 52,0 г/л, альбумины 20 г/л, $\alpha 1$ -глобулин 4,5%, $\alpha 2$ -глобулин 14,5%, β -глобулин 16,2%, γ -глобулин 22,0%, мочевины 14,0 ммоль/л креатинин, 203,3 мкмоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования для его подтверждения.
4. Выделите возможные осложнения.
5. Определите тактику терапии.

Задача №4

Мальчик 9 лет поступил в больницу с жалобами на схваткообразные боли в животе и боли в левом голеностопном суставе, сыпь на нижних конечностях.

Две недели назад была температура $38^{\circ}C$, боли в горле. Участковый педиатр поставил диагноз «лакунарной ангины», назначил в/м оксациллин. Через неделю на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь и боли в левом коленном суставе.

Объективно: состояние ребенка тяжелое, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. Температура нормальная, ЧСС 88 в мин., АД 94/40 мм рт ст. На коже нижних конечностей и ягодиц мелкоточечная, местами сливная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над поверхностью кожи. Левый голеностопный сустав отечен, болезненный при пальпации, горячий на ощупь. Отеков нет. Над легкими изменений не выявлено. Пальпация живота болезненная, без определенной локализации. Печень и селезенка не увеличены. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный, цвета "малинового желе". Мочеиспускание свободное, диурез сохранен, цвет моча красно-коричневый.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты $3,5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $10,5 \times 10^9/л$ (эозинофилы-3%, с/я нейтрофилы 5%, п/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 28%, моноциты 7%), тромбоциты $435 \times 10^9/л$. СОЭ 25 мм/час,

Общий анализ мочи: коричневая, уд. вес 1012, белок 0,6 г/л, эпителий 0-1 в п/з, лейкоциты 2-4 в п/з, эритроциты измененные 20-25 п/з, неизмененные 10-15 в п/з, цилиндры отсутствуют.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дополнительное обследование.

5. Определите тактику терапии.

Задача №5

Девочка 14 лет поступила в отделение с жалобами на слабость, температуру 37.8°C , боли в суставах и животе без определенной локализации, которые появились и сохранялись в течение недели. Весь период заболевания девочка принимала индометацин 3 раза в день.

При осмотре состояние средней тяжести, температура 37.5°C , пульс 86 в мин., частота дыханий 20 в мин., АД 120/75 мм рт.ст. Рост 162 см, вес 72 кг. Кожа бледная, в области спины единичные эритематозные элементы без зуда, подкожно-жировой слой развит избыточно, но равномерно. Слизистые чистые, зев без патологии. Лимфатические узлы мелкие, подвижные, б/б во всех анатомических группах. Щитовидная железа не увеличена. Отмечает болезненность при движениях в голеностопных суставах, которые внешне и пальпаторно не изменены. Дыхание везикулярное, чисто, проводится по всем отделам. Тоны сердца громкие, ритмичные, шума нет. Границы сердца в пределах нормы. Живот при пальпации безболезненный, печень +0.5 из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Поколачивание в области поясницы слабо болезненное с обеих сторон. Развитие половых органов соответствует возрасту.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты $4.0 \times 10^{12}/\text{л}$, лейкоциты $12.4 \times 10^9/\text{л}$ (эозинофилы 5%, п/я нейтрофилы 6%, с/я нейтрофилы 54%, лимфоциты 30%, моноциты 5%), тромбоциты $210 \times 10^9/\text{л}$.

Общий анализ мочи: уд. вес 1012, белок 0.5 г/л, сахар 1.5 ммоль/л, лейкоциты 24 в п/з, эритроциты 10 в п/з, эритроцитарные цилиндры 5 в п/з, гиалиновые и зернистые цилиндры по 5-6 в п/з. В пробе по Нечипоренко лейкоцитов 14000, эритроцитов 9000. В пробе по Зимницкому размах уд. веса 1001–1012, общий диурез 1900 мл дневной – 800 мл, ночной – 1100 мл.

Биохимический анализ крови: общий белок 84 г/л, альбумины 30%, α_1 -глобулины 6.2%, α_2 -глобулины 18.8%, β -глобулины 25.0% γ -глобулины 50%, мочевины 18.0 ммоль/л, креатинин 186 мкмоль/л, холестерин 6.1 ммоль/л, сахар 5.2 ммоль/л, билирубин 12.1 мкмоль, АЛТ 48 ед/л, АСТ 212 ед/л, К 4.2 ммоль/л, Na 137 ммоль/л, Cl 100 ммоль/л, pH 7.35.

УЗИ почек – размеры почек несколько увеличены с обеих сторон, нечеткая дифференциация коркового и мозгового слоя.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Определите план дополнительных диагностических исследований.
4. Оцените клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца.
5. Назначьте лечение.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Люпус-нефрит;
- Нефриты на системных васкулитах;
- Шунт-нефрит.

8. Рекомендованная литература по теме занятия (обязательная, дополнительная, электронные ресурсы, включая законодательные и нормативно-правовые документы)

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд.,	СПб. : СпецЛит	2015

	испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.4.** Нефрология. Приобретенные болезни почек. Первичные гломерулопатии.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Первичные гломерулопатии – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков. Из них наибольший интерес для педиатра представляют первичный гломерулонефрит и нефротический синдром, а также вторичные нефриты на системных заболеваниях, которые могут иметь прогрессирующее течение и приводить к развитию хронической почечной недостаточности.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.
- учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы гломерулопатий, их нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной группы заболеваний; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояниях у детей.

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевого зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с первичными гломерулопатиями, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи;

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Приобретенные заболевания почек – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков. Из них наибольший интерес для педиатра представляют различные варианты первичных гломерулопатий, которые в ряде случаев имеют прогрессирующее течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

Гломерулонефрит (ГН) – иммуноопосредованное воспаление почек с исходным поражением преимущественно клубочков, а также нередким вовлечением в патологический процесс всех почечных структур, клинически проявляющееся почечной и внепочечной симптоматикой. Поражение клубочков при ГН – явление облигатное. По сути, это группа схожих, но самостоятельных заболеваний, “нозологичность” которых доказывается сохранением исходной формы ГН на всех этапах его течения.

Патогенез. Пусковая роль иммунных механизмов в развитии ГН общепризнана. В основе иммунного повреждения при ГН лежат три основных механизма: отложение циркулирующих иммунных комплексов, аутоиммунизация (антигены базальной мембраны) и неспецифическая активация комплемента (компонентное участие). Имунокомплексный механизм ГН является доминирующим практически при всех пролиферативных типах ГН, включая как первичные, так и вторичные нефриты. Иммунные комплексы реализуют свой воспалительный потенциал через многие механизмы, главным из которых является активация системы комплемента. ЦИК привлекают в очаг повреждения нейтрофилы, моноциты и тромбоциты, которые имеют рецепторы к Fc фрагменту иммуноглобулинов. В итоге развивается воспалительная реакция с привлечением систем гемостаза, кининов, простагландинов, цитокинов и пр. По существу, после подавления или остановки иммунного ответа почечный процесс прогрессирует за счет других (неиммунных) механизмов, основным из которых является внутриклубочковая гипертензия и гиперфльтрация.

Классификация. По МКБ-10 коды гломерулярных болезней (N00-N08) относятся к классу болезней мочеполовой системы N00-N99 и включает в себя:

N00 – Острый нефритический синдром;

N01 – Быстро прогрессирующий нефритический синдром;

N02 – Рецидивирующая и устойчивая гематурия;

N03 – Хронический нефритический синдром;

N04 – Нефротический синдром;

N05 – Нефритический синдром неуточненный;

N06 – Изолированная протеинурия с уточненным морфологическим поражением;

При морфологической интерпретации синдромологического диагноза, добавляется коды выявленных гистологических изменений (.0 – .09), что делает заболевание нозологической единицей:

(.0) – незначительные гломерулярные нарушения

(.1) – очаговые и сегментарные гломерулярные повреждения;

(.2) – диффузный мембранозный гломерулонефрит;

(.3) – диффузный мезангиальный пролиферативный гломерулонефрит;

(.4) – диффузный эндокапиллярный пролиферативный гломерулонефрит;

(.5) – диффузный мезангиокапиллярный гломерулонефрит;

(.6) – болезнь плотного осадка;

- (.7) – диффузный серповидный гломерулонефрит;
- (.8) – другие изменения;
- (.9) – неуточненное изменение.

В клинической практике ГН классифицируют по различным признакам, но наиболее часто, как первичный или вторичный (идиопатический или связанный с системными болезнями); по течению, как острый, быстро прогрессирующий и хронический; по морфологии, как пролиферативный и непролиферативный с указанием клинических проявлений, активности процесса и состояния почечных функций.

Морфологическая классификация ГН

Группа	Формы
Пролиферативные	<ul style="list-style-type: none"> • острый диффузный пролиферативный ГН; • экстракапиллярный ГН (ЭКГН с полулуниями): <ul style="list-style-type: none"> – а) антительный ГН (анти-БМК ГН) – б) иммунокомплексный ГН – в) малоиммунный ГН; • мезангиопролиферативный ГН (МзПГН): <ul style="list-style-type: none"> – а) IgA-нефропатия; • мембранопротеративный ГН (МПГН);
Непролиферативные	<ul style="list-style-type: none"> • болезнь минимальных изменений (БМИ); • фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС); • мембранозная нефропатия (МН).
БМК — базальная мембрана клубочков	

Острый гломерулонефрит (ОГН) – иммуноопосредованное заболевание почечных клубочков, характеризующееся впервые возникшим острым нефритическим синдромом, развившимся после стрептококковой или другой инфекции. В понятие острого нефритического синдрома входят внезапное развитие гематурии, ненефротической протеинурии, артериальной гипертензии и плотных отеков, в части случаев с преходящим нарушением функции почек. ОГН обычно связан с инфекционными заболеваниями (постинфекционный ГН). Среди них наиболее частым вариантом является острый постстрептококковый ГН (ОПСГН), который отличается от других ОГН типичными серологическими и гистологическими признаками, цикличностью течения и благоприятным прогнозом с полным выздоровлением в большинстве случаев.

ОПСГН - характеризуется впервые возникшим острым нефритическим синдромом, часто развивающимся через 1-4 недели после стрептококковой инфекции нефритогенными штаммами β-гемолитического стрептококка группы А.

Клиника. В типичных случаях ОПСГН проявляется нефритическим синдромом, для которого характерны периферические отёки, артериальная гипертензия, мочевого синдром в виде микро- и реже макрогематурии (25-

50%) и умеренной протеинурии (до 1 г/сут). В некоторых случаях отмечается преходящее нарушение функции почек (снижение диуреза, азотемия).

В клиническом анализе крови выявляют увеличение СОЭ, умеренный лейкоцитоз, анемию лёгкой степени. У 50-80% больных отмечают повышенный титр антистрептолизина О в крови. Характерный признак ОПСГН – снижение концентрации С3 фракции компонента при нормальной концентрации С4 фракции, что наблюдают у 90% больных в первые 2 недели от начала заболевания. Нефротический синдром развивается редко (2-5%) и всегда сопровождается гематурией. У 50-70% больных отмечается преходящее нарушение функции почек – олигурия (диурез <0.5 мл/кг в час) с умеренной азотемией. Истинная ОПН у детей с ОПСГН встречается редко (1%).

В острой фазе ОПСГН возможно развитие ряда осложнений, среди которых наиболее часто встречается почечная эклампсия – высокая артериальная гипертензия, нарастающая головная боль, тошнота, рвота, брадикардия, двигательное беспокойство, потеря сознания, судороги тонического и клонического характера, кома, которые чаще встречаются у детей старшего возраста. Острая почечная и сердечно-сосудистая недостаточность встречаются редко.

Малосимптомный вариант ОПСГН наблюдается в 4–5 и более раз чаще, чем случаи классического варианта. Для него характерны отсутствие жалоб, отеков, артериальной гипертензии и нарушения почечных функций. Основными признаками и симптомами являются мочевого синдром, представленный микро- и реже макрогематурией (эритроциты с измененной формой более 80 %), минимальной или, реже, умеренной протеинурией. Удельный вес мочи, как правило, высокий. Диурез сохранен.

Критериями активности острого ГН являются лейкоцитоз, нейтрофиллез, повышение СОЭ; увеличение содержания С-реактивного белка и титров стрептококковых антител; снижение С3 фракции компонента; активация системы гемостаза (гиперагрегация тромбоцитов, гиперкоагуляционные сдвиги).

Диагностика. Диагноз ОПСГН обосновывается наличием стрептококковой инфекции в анамнезе (через 2-4 недели после ангины или обострения хронического тонзиллита, через 3-6 недель – после кожной инфекции), характерной клинической картины с развитием нефритического синдрома и обратимого последовательного разрешения проявлений заболевания на фоне симптоматической терапии.

Диагноз ОПСГН подтверждается обнаружением в мазке из зева бета-гемолитического стрептококка группы А; нарастанием титра антител к стрептококку (антистрептолизина-О, антистрептокиназы и др.) в динамике (в течение 2-3 недель от начала инфекции); снижением концентрации С3 фракции компонента в крови при нормальной концентрации С4 фракции (90%).

Как правило, при УЗИ отмечается почки нормального размера или некоторое увеличение их объема с обеих сторон с повышением эхогенности паренхимы.

Диагностическая почечная биопсия показана лишь при атипичной клинике и течении ОПСГН:

- быстрое снижение скорости клубочковой фильтрации (менее 50% от возрастной нормы);
- длительное снижение концентрации С3 фракции комплемента в крови (более 3 месяцев);
- стойкая макрогематурия в течение более 3 месяца;
- развитие нефротического синдрома.

Морфология. Патологические изменения при ОПСГН представлены эндокапиллярным диффузным пролиферативным ГН, который проходит несколько последовательных стадий развития: экссудативную, экссудативно-пролиферативную, пролиферативную и стадию остаточных явлений.

Течение. Клиническое течение ОПСГН в большинстве случаев характеризуется обратимым и последовательным разрешением проявлений заболевания и восстановлением функций почек. Острая стадия длится около 5-7 дней, но может затягиваться и более 3 недель. Через 1-2 недели после начала заболевания исчезают макрогематурия и отёчный синдром, через 2-4 недели нормализуется артериальное давление и восстанавливается функция почек. Через 4-8 недель у подавляющего большинства больных нормализуется концентрация С3 фракции комплемента в крови, несколько позже исчезают протеинурия и гематурия. Через год гематурия сохраняется лишь у 2% детей, протеинурия – у 1%.

Прогноз. При эпидемических ОПСГН более 95% детей клинически выздоравливают в течение 3–6 месяцев, при спорадических ОГН выздоровление наблюдается реже (60% больных). У 5% детей отмечается переход в быстро прогрессирующий ГН или хронический ГН с постепенным развитием ХПН. Летальность редка (0,5–1,0%) и в основном связана с осложнениями острого периода – кровоизлияниями в мозг, острой сердечной недостаточностью, инфекционными осложнениями и тромбозами.

Быстро прогрессирующий ГН (БПГН). Особая форма ОГН, выделенная отдельно с учетом его тяжести, неуклонно прогрессирующего течения и плохого прогноза. По сути, это острый нефритический синдром, протекающий с быстрым снижением функции почек (острая почечная недостаточность или снижение функции почек на 20-30% каждые 2-3 месяца). Морфологическая основа заболевания представлена клеточными полулуниями или некрозами в большинстве клубочков.

Хронический ГН (ХГН) – сборная группа заболеваний, разных по происхождению и морфологическим проявлениям, характеризующихся поражением клубочкового аппарата почек, канальцев и интерстиция, в результате чего развивается склероз почечной паренхимы (интерстиция и клубочков) и почечная недостаточность. ХГН у детей занимает 2-е место в

структуре причин ХПН после группы врождённых и наследственных нефропатий.

Классификация. В настоящее время не разработана единая клиническая классификация ГН, отражающая взгляд на заболевание как на единую клинико-морфологическую нозологическую единицу. В основу наиболее распространенной отечественной классификации ХГН положены клинико-лабораторные синдромы (формы) гематурическая, нефротическая и смешанная (см. выше), которые относительно неспецифичны для лежащих в основе заболевания патогенетических и морфологических нарушений. На сегодняшний день в основе классификации ГН доминирует морфологическая и патогенетическая составляющая с выделением 7 основных вариантов (см. выше).

Клиника. Признаки и симптомы (синдромы) ХГН ничем не отличаются от клинической картины ОГН: мочевого, отёчный (нефритического или нефротического типа), артериальная гипертензия и нарушение функции почек. В зависимости от сочетания этих основных синдромов выделяют следующие клинические формы хронического гломерулонефрита: гематурическую, нефротическую и смешанную.

Гематурическая форма представлена гломерулярной эритроцитурией различной степени выраженности в сочетании или без протеинурии. Экстраренальная симптоматика отсутствует, функция почек, как правило, не нарушена.

Нефротическая форма характеризуется протеинурией ≥ 1 г/м² в сутки (≥ 50 мг/кг в день); гипопроteinемией (< 60 г/л), гипоальбуминемией (< 25 г/л), диспротеинемией (уменьшение уровня у-глобулинов, увеличение уровня альфа₂-глобулинов), гиперлипидемией и отеками.

Смешанная форма обычно представлена сочетанным симптомокомплексом нефритического и нефротического синдрома (син.: нефри-нефротическая форма).

Особенности клинической картины и течения различных морфологических вариантов ХГН:

- МзПГН проявляется персистирующей гематурией, усиливающейся до степени макрогематурии на фоне ОРВИ, характеризуется медленно прогрессирующим течением с присоединением и нарастанием протеинурии, а в последующем артериальной гипертензии и почечной недостаточности. Наиболее частым вариантом МзПГН является IgA-нефропатия (болезнь Берже). Её клинические проявления могут широко варьировать от изолированной макро- и микрогематурии (большинство случаев) до развития нефритического (включая быстро прогрессирующий), нефротического или смешанного синдромов заболевания (реже).

- МПГН у детей, как правило, первичный. В дебюте заболевания диагностируется острый нефритический синдром с последующим развитием на его фоне нефротического синдрома в сочетании с сохраняющейся гематурией и артериальной гипертензией. Характерно длительное снижение концентрации С₃- и нередко С₄ фракций комплемента в крови.

- БМИ – 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. Для БМИ характерно наличие высокой гормоночувствительности, отсутствие значимой гематурии и артериальной гипертензии; функции почек длительно остаются сохранными.

- ФСГС, как правило, характеризуется развитием гормонорезистентного НС, который в 1/3 случаев сопровождается микрогематурией и артериальной гипертензией. Болезнь неуклонно прогрессирует к ХПН даже в условиях современной терапии.

- МН у детей, как первичный вариант, редкое заболевание (1-2%). У большинства больных имеется клиника нефротического синдрома (в части случаев без отеков), реже наблюдаются персистирующая протеинурия, микрогематурия и артериальная гипертензия.

Диагностика. Клинический диагноз ХГН ставят на основании типичной клинической картины, данных лабораторных исследований, позволяющих установить активность заболевания и оценить функциональное состояние почек, а также длительности течения. В последнем случае учитываются рецидивы заболевания (любая форма) или его персистирующее течение в течение года и больше (гематурическая форма). Тем не менее, клинический диагноз ХГН всегда предположительный и основу диагностики составляет морфологический вариант болезни.

Показания к проведению биопсии почек у детей с ХГН:

- гематурия: длительность больше 1 года, протеинурия >1 г/сут, наследственность;
- протеинурия: сохраняющаяся >1 г/сут, снижение функции почек, системная или семейная патология;
- НС: стероидрезистентность, развитие на 1-ом году жизни, системная патология;
- нефритический синдром: прогрессирование заболевания через 6-8 недель от начала, быстрое снижение функции почек;
- системные заболевания: уточнение диагноза и тактики терапии при любой форме ГН, снижение функции почек;
- ХПН: уточнения характера поражения почек в начальной стадии при отсутствии уменьшения их размеров.

Критерии активности и признаки обострения ХГН:

- отеки с нарастающей протеинурией (включая НС);
- артериальная гипертензия;
- гематурия (при обострении усиление эритроцитурии в 10 раз и более по сравнению с длительно существующим стабильным уровнем);
- быстрое снижение функции почек;
- стойкая лимфоцитурия;
- диспротеинурия с повышением СОЭ, гиперкоагуляция;
- выявление в моче органоспецифических ферментов;
- нарастание уровня противпочечных антител;

Течение. ХГН по определению имеет хроническое, неуклонно прогрессирующее течение с развитием ХПН. Сроки ее формирования зависят не только от иммуноморфологического варианта ХГН и присоединения тубуло-интерстициальных изменений, но и от других факторов прогрессирования.

Лечение. Целями лечения ОГН являются полное выздоровление, предупреждение и устранение осложнений; при ХГН – создание устойчивой ремиссии, предупреждение и устранение осложнений, снижение темпов прогрессирования заболевания.

Терапевтическая тактика при ОГН – антибактериальная (противовирусная) терапия, симптоматическое лечение отеков и артериальной гипертензии, коррекция осложнений; при ХГН – патогенетическая терапия с использованием глюкокортикостероидов и, по показаниям, иммуносупрессивных средств, а также проведение симптоматической терапии с применением диуретиков, гипотензивных средств, коррекции осложнений.

Режим постельный в течение 1-2-3 недель, расширение режима проводится при исчезновении отеков, нормализации артериального давления, восстановлении диуреза. Ограничение в пище поваренной соли до 1–2 г/сутки, белка до 1 г/кг в сутки и жидкости (объем получаемой жидкости рассчитывают с учетом диуреза за предыдущий день + неощутимые и видимые потери). Исключают острые приправы, мясные, рыбные и овощные бульоны, подливки, крепкие кофе и чай, консервы (диета №5 по Певзнеру). Запрещают употребление алкоголя и курение.

Антибактериальное лечение проводят при наличии очага инфекции или острого инфекционного заболевания до момента его устранения и санации возбудителя.

Симптоматическая терапия проводится гипотензивными препаратами и диуретиками. При артериальной гипертензии и отеках используют ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (каптоприл, эналаприл), блокаторы кальциевых каналов (нифедипин), диуретики (фуросемид, тиазиды, антагонисты альдостерона). При ОГН глюкокортикоиды и иммунодепрессанты не применяют. При ХГН эти препараты являются ведущими в патогенетической терапии заболевания.

Назначение антикоагулянтов и антиагрегантов показано для профилактики тромбозов детям с ХГН и выраженным НС. В качестве антиагрегантов, как правило, используют дипиридамол внутрь в дозе 5-7 мг/кг в сутки в 3 приема в течение 2-3 мес.

При лечении дебюта НС назначают преднизолон внутрь по 2 мг/кг в сутки или по 60 мг/м² в сутки (максимально 60 мг/сут) ежедневно в 3-4 приема (2/3 дозы в утренние часы). После получения эффекта (отсутствие протеинурии в 3 последовательных анализах мочи) констатируется ремиссия и лечение продолжают до полных 6 недель. Затем переходят на альтернирующий курс из расчета 1,5 мг/кг или 40 мг/м² через день еще на

срок 6 недель с последующим постепенным снижением дозы до полной отмены в течение 1-2 мес.

Лечение редких рецидивов гормоночувствительного НС проводят по той же схеме, но в более короткие сроки (8 недель).

Больным с часторецидивирующим и/или гормонозависимым НС при достижении ремиссии с использованием преднизолона на фоне его альтернирующего курса назначают иммуносупрессивные препараты. В последующем дозу преднизолона постепенно снижают до полной отмены в течение 2-4 недель.

Диспансеризация. После выписки из стационара сохраняется соблюдение режима (устранение переохлаждений, стрессов, физических перегрузок) и диеты на срок 12 месяцев. При постстрептококковом ОГН диспансерное наблюдение у педиатра и нефролога проводят в течение 5 лет от начала клинико-лабораторной ремиссии; при ХГН (включая НС) – на протяжении всего периода детства до перевода во взрослую сеть.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия;

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме.

Тестовые задания по теме

Выберите один правильный ответ

1. ДЛЯ БОЛЕЗНИ БЕРЖЕ (IgA-НЕФРОПАТИИ) ХАРАКТЕРНО

- 1) появления гематурия на 2-3 день от начала фарингита
- 2) появления гематурии на 7-10 начала фарингита
- 3) наличие титра АСЛ-О 850 ЕД.
- 4) низкий уровень IgG в крови
- 5) повышение С4 фракции комплемента в крови

2. ДЛЯ ОСТРОГО ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО НЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

- 1) протеинурия >3 г в сутки
- 2) высокий удельный вес мочи
- 3) азотемия
- 4) макрогематурия
- 5) артериальная гипертензия

3. ДЛЯ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

- 1) появление гематурии на 2-3 день от начала фарингита
- 2) появление гематурии на 7-10 день начала фарингита
- 3) наличие титра АСЛ-О 180 ЕД.
- 4) низкий уровень IgG в крови
- 5) повышение С4 фракции комплемента в крови

4. НЕФРОТИЧЕСКИЙ УРОВЕНЬ ПРОТЕИНУРИИ У ДЕТЕЙ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 20 мг/кг в сутки
- 2) 20 мг/м² в час
- 3) 50 мг/кг в сутки
- 4) 100 мг/м² в сутки
- 5) 1 г/1.73 м² в сутки

5. СУММАРНАЯ ДОЗА ЦИКЛОФОСФАМИДА НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ

- 1) 50 мг/кг
- 2) 100 мг/кг
- 3) 150 мг/кг
- 4) 200 мг/кг
- 5) 300 мг/кг

6. ПРИ ПОЛНОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ПАЦИЕНТ СНИМАЕТСЯ С УЧЕТА

- 1) через 2 года
- 2) через 3 года
- 3) через 4 года
- 4) через 5 лет
- 5) не снимается до перевода во взрослую сеть

7. НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ СЧИТАЕТСЯ ГОРМОРЕЗИСТЕНТНЫМ ПОСЛЕ ЕЖЕДНЕВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРЕДНИЗОЛОНОМ В ДОЗЕ

- 1) 2 мг/кг в течение 4 недель
- 2) 40 мг/м² в течение 6 недель
- 3) 1 мг/кг в течение 4 недель
- 4) 20 мг/м² в течение 8 недель
- 5) 2 мг/кг в течение 8 недель

8. ДЛЯ БОЛЕЗНИ МИНИМАЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ХАРАКТЕРНО

- 1) постепенно снижение функции почек до ХПН
- 2) макрогематурия
- 3) стероидчувствительность
- 4) стероидрезистентность
- 5) стойкое снижение удельного веса мочи

9. ДЛИТЕЛЬНОЕ ПОСТОЯННОЕ СНИЖЕНИЕ С3 ФРАКЦИИ КОМПЛЕМЕНТА ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- 1) мезангиопролиферативного гломерулонефрита

- 2) эндокапиллярного пролиферативного гломерулонефрита
- 3) мембранопротролиферативного гломерулонефрита
- 4) мембранозной нефропатии
- 5) экстракапиллярного гломерулонефрита

10. ЭРИТРОЦИТЫ В МОЧЕ ПРИ ПОЧЕЧНОЙ ГЕМАТУРИИ ПРЕДСТАВЛЕНЫ

- 1) шизоцитами
- 2) акантоцитами
- 3) сфероцитами
- 4) элиптоцитами
- 5) овалоцитами

Самоконтроль по ситуационным задачам (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

14-летний мальчик был госпитализирован в больницу с жалобами на изменение цвета мочи (по типу “крепко заваренного чая”) на 3 день после появления болей в горле, сухого кашля и температуры до 38,3 С. В течение 5 дней до поступления получал симптоматическую терапию с исчезновением респираторной симптоматики и температуры.

Родители ребенка здоровы. До 5 лет частые ОРЗ, в 6 лет кишечная инфекция, в 9 лет операция по поводу острого аппендицита. Аллергических проявлений никогда не было. Прививки по возрасту.

При поступлении в больницу самочувствие не страдает. Масса тела 60 кг, рост 160 см. Жалобы только на изменения в окраске мочи. Мочеиспускание свободное, безболезненное, в объеме 180 мл на порцию. АД 110/80 мм рт.ст., пульс 72 в мин., ЧД 18 в мин. Исследованные органы и системы без каких-либо отклонений от нормативных показателей. На УЗИ почки одинаковых размеров и величины, отток мочи не нарушен, мочевого пузыря без патологии.

Анализ крови: гемоглобин 148 г/л, эритроциты $4.5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $6.2 \times 10^9/л$ (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 62%, лимфоциты 32%, моноциты 3%), тромбоциты $380 \times 10^9/л$, СОЭ 15 мм/час

Общий анализ мочи: 120 мл красно-коричневого цвета, белок 0,24 г/л, сахар отриц., эритроциты сплошь в п/з, из них 70% измененной формы, лейкоциты 1-2-1 в п/з, гиалиновые цилиндры 2-4-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 76 г/л с нормальными фракциями, сахар 5,0 ммоль/л, холестерин 4,2 ммоль/л, мочевины 4,4 ммоль/л, креатинин 88,8 мкмоль/л, АЛТ 24 ед/л, АСТ 18 ед/л, билирубин 12,4 мкмоль/л, Na 140 ммоль/л, Cl 89 ммоль/л, K 4,2 ммоль/л, Ca 2,3 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Назовите дополнительные исследования для верификации поставленного диагноза.
3. Оцените клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца.

4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику терапии.

Задача №2

В больницу поступил 7-летний мальчик с жалобой на темную окраску мочи ("цвета чая"), отеки в области лица и боли в животе в течение последних 2 дней. За это время мочился меньше, чем обычно, беспокоили ноющие головные боли, не уменьшающиеся на парацетамол. Две недели назад у него была боль в горле и температура в течение 3 дней. На фоне лечения амоксициллином в течение 5 дней все эти симптомы исчезли.

Из анамнеза жизни – ребенок от I беременности, срочных родов. Прививки по возрасту. Аллергических реакций не было. Респираторные инфекции 2 раза в год с полным выздоровлением.

При осмотре состояние средней степени тяжести, беспокоит головная боль, легкая тошнота. Вес 40 кг, рост 130 см. Температура 37⁰С, пульс 100 в мин., частота дыхания 20 в мин., АД 120/75 мм рт. ст. Отмечается незначительный периорбитальный отек. Кожа бледная, чистая, влажная. Со стороны ротоглотки без патологии. Лимфатические узлы умеренно увеличены в переднешейном отделе. Зрачки симметричные с хорошей реакцией на свет. Со стороны костно-мышечной и нервной систем изменения отсутствуют. Тоны сердца громкие, ритмичные, чистые. Дыхание чистое, везикулярное. Живот слабо болезненный в области эпигастрия, но без симптомов напряжения. Перистальтика сохранена. Печень и селезенка нормальных размеров. Мочеиспускание свободное, безболезненное, моча темно-красного цвета. Диурез за сутки 900 мл. Стул был накануне оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты $4.7 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $6.4 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты $210 \times 10^9/л$, СОЭ 12 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет темно-красный, уд. вес 1032, белок 0,63 г/л, эритроциты в большом количестве измененной формы, лейкоциты 5-10 в п/з.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите дополнительное исследование для верификации поставленного диагноза.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику терапии.

Задача №3

Мальчик 12 лет был госпитализирован в больницу из-за отеков, артериальной гипертензии и патологических анализов мочи. За 14 дней до этого отмечался кашель, заложенность носа и боль в правом ухе. За 4 дня до госпитализации мальчик обратился к педиатру, который отметил температуру 38.2⁰С, поставил диагноз ОРВИ и правосторонний отит,

назначив амоксициллин. Через два дня после этого у пациента появилась сыпь на лице, руках, ногах и туловище, антибиотик был отменен. В последующие 2 дня отмечалась боль в пояснице и отек лица, рук, голеностопных суставов и ног. Мальчик снова был осмотрен педиатром. Отмечены прибавка в весе 1.4 кг, отеки рук, ног и периорбитальной области, температура тела 37,4⁰С, АД 152/88 мм рт. ст.

При осмотре в стационаре на 7-ой день болезни самочувствие не страдает, температура 38.2⁰С, пульс 92 удара в мин., частота дыхания 18 в мин., артериальное давление 180/126 мм рт. ст. Вес 42 кг рост 148 см. На коже лица, туловища и шеи рассеянная макуло-папулезная эритематозная сыпь без признаков инфицирования. В полости рта две язвочки на твердом небе. Умеренные отеки в периорбитальной области, в низу живота, на мошонке и обеих ногах. Исследование сердца и легких без патологических отклонений; неврологический статус в норме. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, не вздут. Печень и селезенка не пальпируются. Диурез 480 мл в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 124, эритроциты $4.8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8.6 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты $100 \times 10^9/л$, СОЭ 82 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1.025, белок 3,6 г/л, эритроциты >50 в п/з, лейкоциты 10-20 в п/з, гиалиновые цилиндры 5-10 в п/з.

Биохимический анализ крови: Общий белок 52,0 г/л, альбумины 20 г/л, $\alpha 1$ -глобулин 4,5%, $\alpha 2$ -глобулин 14,5%, β -глобулин 16,2%, γ -глобулин 22,0%, мочевины 14,0 ммоль/л креатинин, 203,3 мкмоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования для его подтверждения.
4. Выделите возможные осложнения.
5. Определите тактику терапии.

Задача №4

Мальчик 9 лет поступил в больницу с жалобами на схваткообразные боли в животе и боли в левом голеностопном суставе, сыпь на нижних конечностях.

Две недели назад была температура 38⁰С, боли в горле. Участковый педиатр поставил диагноз «лакунарной ангины», назначил в/м оксациллин. Через неделю на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь и боли в левом коленном суставе.

Объективно: состояние ребенка тяжелое, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. Температура нормальная, ЧСС 88 в мин., АД 94/40 мм рт. ст. На коже нижних конечностей и ягодиц мелкоточечная, местами сливная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над поверхностью кожи. Левый голеностопный сустав отечен, болезненный при пальпации, горячий на ощупь. Отеков нет. Над легкими изменений не

выявлено. Пальпация живота болезненная, без определенной локализации. Печень и селезенка не увеличены. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный, цвета "малинового желе". Мочеиспускание свободное, диурез сохранен, цвет моча красно-коричневый.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты $3,5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $10,5 \times 10^9/л$ (эозинофилы-3%, с/я нейтрофилы 5%, п/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 28%, моноциты 7%), тромбоциты $435 \times 10^9/л$. СОЭ 25 мм/час,

Общий анализ мочи: коричневая, уд. вес 1012, белок 0,6 г/л, эпителий 0-1 в п/з, лейкоциты 2-4 в п/з, эритроциты измененные 20-25 п/з, неизмененные 10-15 в п/з, цилиндры отсутствуют.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дополнительное обследование.
5. Определите тактику терапии.

Задача №5

Девочка 14 лет поступила в отделение с жалобами на слабость, температуру $37,8^{\circ}C$, боли в суставах и животе без определенной локализации, которые появились и сохранялись в течение недели. Весь период заболевания девочка принимала индометацин 3 раза в день.

При осмотре состояние средней тяжести, температура $37,5^{\circ}C$, пульс 86 в мин., частота дыханий 20 в мин., АД 120/75 мм рт.ст. Рост 162 см, вес 72 кг. Кожа бледная, в области спины единичные эритематозные элементы без зуда, подкожно-жировой слой развит избыточно, но равномерно. Слизистые чистые, зев без патологии. Лимфатические узлы мелкие, подвижные, б/б во всех анатомических группах. Щитовидная железа не увеличена. Отмечает болезненность при движениях в голеностопных суставах, которые внешне и пальпаторно не изменены. Дыхание везикулярное, чисто, проводится по всем отделам. Тоны сердца громкие, ритмичные, шума нет. Границы сердца в пределах нормы. Живот при пальпации безболезненный, печень +0.5 из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Поколачивание в области поясницы слабо болезненное с обеих сторон. Развитие половых органов соответствует возрасту.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты $4,0 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $12,4 \times 10^9/л$ (эозинофилы 5%, п/я нейтрофилы 6%, с/я нейтрофилы 54%, лимфоциты 30%, моноциты 5%), тромбоциты $210 \times 10^9/л$.

Общий анализ мочи: уд. вес 1012, белок 0.5 г/л, сахар 1.5 ммоль/л, лейкоциты 24 в п/з, эритроциты 10 в п/з, эритроцитарные цилиндры 5 в п/з, гиалиновые и зернистые цилиндры по 5-6 в п/з. В пробе по Нечипоренко лейкоцитов 14000, эритроцитов 9000. В пробе по Зимницкому размах уд. веса 1001–1012, общий диурез 1900 мл дневной – 800 мл, ночной – 1100 мл.

Биохимический анализ крови: общий белок 84 г/л, альбумины 30%, α1-глобулины 6.2%, α2-глобулины 18.8%, β-глобулины 25.0% γ-глобулины 50%, мочевины 18.0 ммоль/л, креатинин 186 мкмоль/л, холестерин 6.1 ммоль/л, сахар 5.2 ммоль/л, билирубин 12.1 мкмоль, АЛТ 48 ед/л, АСТ 212 ед/л, К 4.2 ммоль/л, Na 137 ммоль/л, Cl 100 ммоль/л, pH 7.35.

УЗИ почек – размеры почек несколько увеличены с обеих сторон, нечеткая дифференциация коркового и мозгового слоя.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Определите план дополнительных диагностических исследований.
4. Оцените клиренс эндогенного креатинина по формуле Шварца.
5. Назначьте лечение.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Стероидрезистентный нефротический синдром;
- Стероидзависимый и часторецидивирующий нефротический синдром;
- IgA-нефропатия.

8. Рекомендованная литература по теме занятия (обязательная, дополнительная, электронные ресурсы, включая законодательные и нормативно-правовые документы)

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т.	СПб. : Питер	2017

	2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468		
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://bibli-online.ru/	

9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevier.com/locate/elsci	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-officialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagepub.com/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevier.com/locate/elsci	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.5.** Нефрология. Приобретенные болезни почек. Интерстициальный нефрит.

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Интерстициальный нефрит – гетерогенная группа заболеваний почечного интерстиция. Из них наибольший интерес для педиатра представляют острый и хронический интерстициальный нефрит, их этиология, диагностика и тактика терапии.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.
- учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы интерстициальных нефритов, их нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данной группы заболеваний; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояниях у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевого зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с интерстициальным нефритом, а также навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Приобретенные заболевания почек – гетерогенная группа заболеваний почечных клубочков и/или интерстиция. Из них наибольший интерес для педиатра представляют различные варианты интерстициального нефрита, которые в ряде случаев имеют прогрессирующее течение и приводят к развитию хронической почечной недостаточности.

Интерстициальный нефрит (син.: тубулоинтерстициальный нефрит; ТИН) – острое или хроническое неспецифическое, абактериальное, неструктурное воспаление интерстициальной ткани почек, вовлекающее в

патологический процесс канальцы, кровеносные и лимфатические сосуды почечной стромы.

Эпидемиология. ТИН – это полиэтиологическое заболевание, развитие которого обусловлено многочисленными и не всегда установленными причинами. Данные о распространенности ТИН остаются противоречивыми: частота по почечным биопсиям у детей 5-7%, на аутопсиях – 1.5–5%, в структуре терминальной ХПН – 4–6% случаев.

Этиология. Причины развития ТИН разнообразны. Острый ТИН могут вызывать различные инфекции (бактериальные и вирусные), большая группа лекарственных препаратов, травы, вакцинация, острые отравления, ожоги, травмы, нарушения кровообращения, а также обменные и иммунные расстройства.

Хронический ТИН развивается при нарушениях обмена веществ, хронических инфекциях и интоксикациях, иммуноопосредованных заболеваниях, воздействии неблагоприятных факторов окружающей среды (соли тяжелых металлов, радионуклиды) и т.д.

Среди инфекционных причин ТИН, помимо стрептококка и дифтерийной палочки, выделяют пневмококк, менингококк, хламидии, возбудители сифилиса, тифа и др. Среди вирусов, причастных к развитию ТИН, выделяют такие возбудители, как вирусы Эпштейн-Барра, гепатита, кори, герпеса, Коксаки, цитомегаловирус и др.

Особое значение в развитии ТИН отводят лекарственным препаратам. Среди них: бета-лактамы (пенициллины, цефалоспорины), сульфаниламиды, аминногликозиды, ванкомицин, амфотерицин, противовирусные средства (например, интерферон) нестероидные противовоспалительные препараты, диуретики и многие др.

Наиболее распространенными нефротоксическими агентами являются тяжелые металлы (например, ртуть), растворители, противоопухолевые препараты (например, цисплатина), диагностические средства (все органические йодистые контрастные вещества), гербициды и пестициды, биологические факторы (укусы змей и насекомых), радиация и др.

ТИН нередко выявляется в структуре обменных нарушений, а том числе мочевого кислоты, оксалатов, кальция, калия и т.д.

Особыми формами являются идиопатический ТИН в сочетании с увеитом, который развивается у девочек без признаков системной патологии, эндемическая балканская нефропатия и медуллярная губчатая почка.

Вторичный ТИН обычно развивается на фоне других заболеваний, включая хронический гломерулонефрит, амилоидоз, наследственные нефропатии, аутоиммунные заболевания, иммунодефицитные состояния и др.

Классификация. Коды по МКБ-10:

N10 – острый ТИН;

N11 – хронический ТИН;

N12 – ТИН, не уточненный как острый или хронический;

N14 – тубулоинтерстициальные и тубулярные поражения, вызванные лекарственными средствами и тяжелыми металлами;

N15 – другие тубулоинтерстициальные болезни почек;

N16 – тубулоинтерстициальные поражения почек при болезнях, классифицированных в других рубриках.

В клинической практике ТИН классифицируется по варианту (этиология), стадии и характеру течения заболевания, а также по состоянию функции почек:

- Вариант – идиопатический, токсико-аллергический, метаболический, поствирусный, дизэмбриогенетический, дизметаболический, радиационный, циркуляторный, аутоиммунный.

- Стадия заболевания – активная и неактивная (клинико-лабораторная ремиссия полная или неполная). Степень активности определяется по выраженности клинико-лабораторных признаков заболевания: I степень – изолированный мочевого синдром; II степень – мочевого синдром и симптомы интоксикации, обменных нарушений; III степень – экстраренальные проявления.

- Характер течения – острый и хронический.

- Функция почек – сохранена, парциальные нарушения, острая почечная недостаточность, хроническая почечная недостаточность.

Клиника. Симптомы ТИН чаще неспецифичные, что определяет трудности его диагностики.

При остром ТИН доминирует клиника основного заболевания (ОРВИ, сепсис, шок, гемолиз и др.). Первые признаки и симптомы проявляются повышением температуры, интоксикацией, рецидивирующими болями в поясничной области и животе, головной болью, вялостью, сонливостью, тошнотой, снижением аппетита, иногда пастозностью век и лица, умеренной жаждой. На фоне указанной симптоматики появляется и нарастает клинико-лабораторный синдром острой почечной недостаточности (ОПН) в сочетании с канальцевой дисфункцией. Синдром ОПН чаще протекает, как неолигурический: на фоне сохраненного диуреза отмечается повышение уровней креатинина и мочевины с минимальными отклонениями в электролитах. Отеки и артериальная гипертензия нехарактерны. Реже ТИН дебютирует как олигурическая ОПН (на фоне применения бета-лактамов) со снижением диуреза до олиго- и даже анурии, нарастанием азотемии.

В анализах мочи облигатно присутствуют снижение удельного веса (гипо- и/или изостенурия) и другие маркеры канальцевой дисфункции (повышение уровней β_2 -микроглобулина, α_1 -микроглобулина и др.). Наряду с этим в моче могут обнаруживаться небольшое количество белка (около 1 г/л), измененные эритроциты, лейкоциты (лимфоциты или эозинофилы) и разнообразные цилиндры. Нередко почечным проявлениям сопутствуют лихорадка, сыпь и артралгии (так называемая «аллергическая триада»). Среди лабораторных отклонений часто обнаруживаются эозинофилия, повышение СОЭ и острофазных белков, а также гипергаммаглобулинемия.

К особым формам острого ТИН относят идиопатический ТИН с увеитом, который впервые был описан в 1975 г. Патогенез заболевания не ясен. Болеют девочки подросткового возраста, реже – взрослые женщины. Среди полного здоровья появляются неспецифические симптомы в виде утомляемости, слабости, потери массы тела, могут быть миалгии, боли в животе, пояснице, суставах, кожные высыпания, лихорадка. У многих больных имеются аллергические заболевания в анамнезе. Через несколько недель развивается клиника острого ТИН. Увеит (чаще передний, реже – задний) выявляется одновременно с началом нефрита или вскоре после него и имеет рецидивирующий характер. Заболевание хорошо поддается лечению кортикостероидами.

При хроническом ТИН клинические проявления неспецифичны и малая выражены, что сочетаясь с латентным течением, обуславливает трудности в его диагностики. Более 50% больных с хроническим ТИН находятся на обследовании и лечении с неправильным диагнозом.

Признаки и симптомы, характерные для хронического ТИН, включают: возраст старше 7 лет; малые аномалии развития; симптомы эндогенной интоксикации; артериальную гипотонию; небольшую, но стойкую протеинурию, эритроцитурию и нарушения функции канальцев (гипо- и изостенурия, никтурия, снижение экскреции титруемых кислот и аммиака, аминоацидурия).

Методы исследования. В диагностический протокол обследования больного с ТИН входят:

- Анализ анамнестических данных:

- наличие нефропатий или обменных нарушений у родственников;
- национальность больного;
- патология мочевой системы, желудочно-кишечного тракта, аномалии конституции, аллергические заболевания, стигмы дизэмбриогенеза, дизурические расстройства у пациента;

- перенесенные инфекционные заболевания;
- прием медикаментов, лекарственных трав, вакцинация;
- проживание в экологически неблагоприятной среде;
- контакт с радиоактивным излучением.

1. Клиническое обследование согласно стандарту клинического исследования по всем органам и системам.

- Лабораторное обследование:

- учет выпитой и выделенной жидкости;
- общий анализ мочи из 2-х порций, анализ мочи по Нечипоренко, проба Зимницкого, морфология мочевого осадка

- осмоляльность мочи, суточный анализ мочи на рН, титруемую кислотность и щелочность, аммиак, оксалаты, ураты, креатинин, мочевины, ионограмма мочи (К, Na, P, Ca), β₂-микроглобулин и др.;

- посев мочи на флору, включая ВК;

- проба Реберга или расчет клиренса креатинина по формуле Шварца;

- общий анализ крови с тромбоцитами и ретикулоцитами;
- биохимический анализ крови с определением креатинина, мочевины, сахара, рН, общего белка и фракций, билирубина, АЛТ, АСТ, холестерина, К, Na, Cl, Ca, P, мочевой кислоты, оксалатов, по показаниям ЛДГ и креатинфосфаткиназы;
- коагулограмма;
- серологические исследования с определением титра антител к инфекциям; иммуноглобулины; фракции комплемента.
- Инструментальные исследования:
 - УЗИ почек, мочеточников и мочевого пузыря;
 - экскреторная урография
 - изотопная ренография
 - нефросцинтиграфия (статическая и динамическая)
 - микционная цистография (по показаниям)
- Биопсия почек.
- Консультации: нефролог, окулист, отоларинголог, стоматолог, гинеколог, по показаниям – уролог.

Лечение. В основе терапии ТИН лежит обязательное устранение фактора, приведшего к заболеванию (отмена лекарств, лечение инфекций, коррекция обменных нарушений и т.д.).

В острый период назначается постельный режим, с последующим переходом на щадящий и тренирующий. Диета на основе стола №7 с ограничением соли, приправ, острых блюд. Основная цель диеты – коррекцию обменных нарушений, уменьшение воспаления и восстановление функции почек. Гипооксалогенная диета включает применение картофеля, капусты, кабачков, тыквы и других овощей. Из рациона питания исключаются мясные бульоны, листовые овощи, крепкий чай, какао. Ограничивается потребление продуктов, содержащих большое количество натрия и кальция (творог, молоко, рыба). Мясо рекомендуется употреблять в отварном виде. В рацион питания необходимо вводить фрукты, овощи и фруктовые соки. Диета сочетается с назначением повторных курсов приема пиридоксина (ежемесячно в течение 2-3 недель), ортофосфата, натрия цитрата, окиси магния, а также витаминов А и Е.

Пациентам с нарушением пуринового обмена рекомендуется включать в питание вегетарианские супы или первые блюда, сваренные на «втором» мясном и рыбном бульоне; мясо индейки, кролика, курицы; молочные и кисломолочные продукты; фрукты, овощи, зелень, ягоды. Из питания исключают наваристые мясные и рыбные супы; жареные, запеченные, тушеные мясные и рыбные блюда; копчености, колбасные изделия, консервы и т.д. Ограничивают потребление щавеля, шпината, цветной капусты, редиса, сыра, шоколада, какао. В лечении применяют аллопуринол, урофан, оротовую кислоту в возрастных дозах под контролем реакции мочи.

При остром ТИН, вызванном лекарствами, оправдано назначение глюкокортикостероидов, особенно в случаях сохраняющейся почечной недостаточности >7 дней (эффект не доказан). Используется преднизолон в

дозе 1–1.5 мг/кг/сут в течение не менее 2-х недель с последующим медленным снижением дозы и отменой за последующие 2 недели. Гормоны показаны и в случаях аутоиммунной этиологии ТИН, где нередко они сочетаются с цитостатическими препаратами.

При хроническом ТИН в основном используется нефропротективная терапия: при протеинурии – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (капотен или эналаприл), нередко в сочетании с ингибиторами рецепторов к ангиотензину (лазортан и др.); при артериальной гипертензии – стандартная гипотензивная терапия (например, коринфар). Эффект остальных традиционно назначаемых препаратов не доказан (например, гепарин, курантил, делагил и т.д.).

Критерии эффективности лечения определяются продолжительностью ремиссии или скоростью прогрессирования ТИН с развитием ХПН; качеством жизни и продолжительностью жизни пациента. Выделяют следующие критерии эффективности:

- выздоровление: полная нормализация показателей;
- полная клинико-лабораторная ремиссия: полная нормализация показателей;
- частичная клинико-лабораторная ремиссия: отсутствие отеков, нормализация уровня холестерина крови, тенденция к нормализации показателей протеинограммы, уменьшение протеинурии;
- отсутствие эффекта: нет положительной динамики клинико-лабораторных показателей.

Диспансерное наблюдение. Проводится участковым педиатром совместно с нефрологом поликлиники. При наблюдении пациентов с ТИН особое внимание обращают на общее состояние, диурез, артериальное давление, относительную плотность мочи, мочевой осадок, кристаллургию и клинико-лабораторные признаки почечной недостаточности.

Кратность осмотра специалистов:

- педиатр: 2 раза в мес. при II ст. активности, 1 раз в мес. при I ст. активности и 1 раз в 3-6 мес. в состоянии ремиссии; при снижении почечных функций и развитии ХПН осмотр педиатром проводится 1 раз в мес.;
- нефролог – 2 раза в год, при развитии ХПН – 1 раз в 2-3 мес.;
- отоларинголог – 1 раз в год;
- стоматолог – 2 раза в год;

Дополнительные методы исследования: анализ мочи (при активности I-II степени - 1 раз в 10-14 дней, в состоянии ремиссия - 1 раз в мес.). Каждые 6 мес. проба Нечипоренко и Зимницкого, определение мочевины и креатинина в сыворотке крови, клиренс креатинина по пробе Реберга или формуле Шварца, УЗИ почек. Ежегодно посев мочи на стерильность, включая ВК, суточная экскреция оксалатов и уратов с мочой, нефросцинтиграфия. Контрольное обследование в стационаре при нарушении функции почек 1-2 раза в год. Лечение в местном санатории.

Критерии эффективности диспансеризации – при остром ТИН снятие с учета через 5 лет после обследования в нефрологическом стационаре при

отсутствии жалоб, стойкой клинико-лабораторной ремиссии, сохранных функциях почек. Больных с хроническим ГИН с учета не снимают и при достижении 18 лет передают для наблюдения во взрослую сеть.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия;

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме.

Тестовые задания по теме

Выберите один правильный ответ

1. ДЛЯ БОЛЕЗНИ БЕРЖЕ (IgA-НЕФРОПАТИИ) ХАРАКТЕРНО

- 1) появления гематурия на 2-3 день от начала фарингита
- 2) появления гематурии на 7-10 начала фарингита
- 3) наличие титра АСЛ-О 850 ЕД.
- 4) низкий уровень IgG в крови
- 5) повышение С4 фракции комплемента в крови

2. ДЛЯ ОСТРОГО ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО НЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

- 1) протеинурия >3 г в сутки
- 2) высокий удельный вес мочи
- 3) азотемия
- 4) макрогематурия
- 5) артериальная гипертензия

3. ДЛЯ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ХАРАКТЕРНО

- 1) появление гематурии на 2-3 день от начала фарингита
- 2) появление гематурии на 7-10 день начала фарингита
- 3) наличие титра АСЛ-О 180 ЕД.
- 4) низкий уровень IgG в крови
- 5) повышение С4 фракции комплемента в крови

4. НЕФРОТИЧЕСКИЙ УРОВЕНЬ ПРОТЕИНУРИИ У ДЕТЕЙ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 20 мг/кг в сутки
- 2) 20 мг/м² в час
- 3) 50 мг/кг в сутки
- 4) 100 мг/м² в сутки
- 5) 1 г/1.73 м² в сутки

5. СУММАРНАЯ ДОЗА ЦИКЛОФОСФАМИДА НЕ ДОЛЖНА ПРЕВЫШАТЬ

- 1) 50 мг/кг

- 2) 100 мг/кг
- 3) 150 мг/кг
- 4) 200 мг/кг
- 5) 300 мг/кг

6. ПРИ ПОЛНОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ОСТРОГО ПОСТСТРЕПТОКОККОВОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА ПАЦИЕНТ СНИМАЕТСЯ С УЧЕТА

- 1) через 2 года
- 2) через 3 года
- 3) через 4 года
- 4) через 5 лет
- 5) не снимается до перевода во взрослую сеть

7. НЕФРОТИЧЕСКИЙ ГОРМОРЕЗИСТЕНТНЫМ ПРЕДНИЗОЛОНОМ В ДОЗЕ СИНДРОМ ПОСЛЕ ЕЖЕДНЕВНОГО СЧИТАЕТСЯ ЛЕЧЕНИЯ

- 1) 2 мг/кг в течение 4 недель
- 2) 40 мг/м² в течение 6 недель
- 3) 1 мг/кг в течение 4 недель
- 4) 20 мг/м² в течение 8 недель
- 5) 2 мг/кг в течение 8 недель

8. ДЛЯ БОЛЕЗНИ МИНИМАЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ХАРАКТЕРНО

- 1) постепенно снижение функции почек до ХПН
- 2) макрогематурия
- 3) стероидчувствительность
- 4) стероидрезистентность
- 5) стойкое снижение удельного веса мочи

9. ДЛИТЕЛЬНОЕ ПОСТОЯННОЕ СНИЖЕНИЕ С3 ФРАКЦИИ КОМПЛЕМЕНТА ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- 1) мезангиопролиферативного гломерулонефрита
- 2) эндокапиллярного пролиферативного гломерулонефрита
- 3) мембранопротролиферативного гломерулонефрита
- 4) мембранозной нефропатии
- 5) экстракапиллярного гломерулонефрита

10. ЭРИТРОЦИТЫ В МОЧЕ ПРИ ПОЧЕЧНОЙ ГЕМАТУРИИ ПРЕДСТАВЛЕНЫ

- 1) шизоцитами
- 2) акантоцитами
- 3) сфероцитами
- 4) элиптоцитами
- 5) овалоцитами

Самоконтроль по ситуационным задачам (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

14-летний мальчик был госпитализирован в больницу с жалобами на изменение цвета мочи (по типу “крепко заваренного чая”) на 3 день после появления болей в горле, сухого кашля и температуры до 38,3 С. В течение 5 дней до поступления получал симптоматическую терапию с исчезновением респираторной симптоматики и температуры.

Родители ребенка здоровы. До 5 лет частые ОРЗ, в 6 лет кишечная инфекция, в 9 лет операция по поводу острого аппендицита. Аллергических проявлений никогда не было. Прививки по возрасту.

При поступлении в больницу самочувствие не страдает. Масса тела 60 кг, рост 160 см. Жалобы только на изменения в окраске мочи. Мочеиспускание свободное, безболезненное, в объеме 180 мл на порцию. АД 110/80 мм рт.ст., пульс 72 в мин., ЧД 18 в мин. Исследованные органы и системы без каких-либо отклонений от нормативных показателей. На УЗИ почки одинаковых размеров и величины, отток мочи не нарушен, мочевого пузыря без патологии.

Анализ крови: гемоглобин 148 г/л, эритроциты 4.5×10^{12} /л, лейкоциты 6.2×10^9 /л (эозинофилы 1%, п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 62%, лимфоциты 32%, моноциты 3%), тромбоциты 380×10^9 /л, СОЭ 15 мм/час

Общий анализ мочи: 120 мл красно-коричневого цвета, белок 0,24 г/л, сахар отриц., эритроциты сплошь в п/з, из них 70% измененной формы, лейкоциты 1-2-1 в п/з, гиалиновые цилиндры 2-4-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 76 г/л с нормальными фракциями, сахар 5,0 ммоль/л, холестерин 4,2 ммоль/л, мочевины 4,4 ммоль/л, креатинин 88,8 мкмоль/л, АЛТ 24 ед/л, АСТ 18 ед/л, билирубин 12,4 мкмоль/л, Na 140 ммоль/л, Cl 89 ммоль/л, K 4,2 ммоль/л, Ca 2,3 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Назовите дополнительные исследования для верификации поставленного диагноза.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Оцените экскреторную функцию почек.
5. Определите тактику терапии.

Задача №2

В больницу поступил 7-летний мальчик с жалобой на темную окраску мочи (“цвета чая”), отеки в области лица и боли в животе в течение последних 2 дней. За это время мочился меньше, чем обычно, беспокоили ноющие головные боли, не уменьшающиеся на парацетамол. Две недели назад у него была боль в горле и температура в течение 3 дней. На фоне лечения амоксициллином в течение 5 дней все эти симптомы исчезли.

Из анамнеза жизни – ребенок от I беременности, срочных родов. Прививки по возрасту. Аллергических реакций не было. Респираторные инфекции 2 раза в год с полным выздоровлением.

При осмотре состояние средней степени тяжести, беспокоит головная боль, легкая тошнота. Вес 40 кг, рост 130 см. Температура 37⁰С, пульс 100 в мин., частота дыхания 20 в мин., АД 120/75 мм рт. ст. Отмечается незначительный периорбитальный отек. Кожа бледная, чистая, влажная. Со стороны ротоглотки без патологии. Лимфатические узлы умеренно увеличены в переднешейном отделе. Зрачки симметричные с хорошей реакцией на свет. Со стороны костно-мышечной и нервной систем изменения отсутствуют. Тоны сердца громкие, ритмичные, чистые. Дыхание чистое, везикулярное. Живот слабо болезненный в области эпигастрия, но без симптомов напряжения. Перистальтика сохранена. Печень и селезенка нормальных размеров. Мочеиспускание свободное, безболезненное, моча темно-красного цвета. Диурез за сутки 900 мл. Стул был накануне оформленный.

Общий анализ крови: гемоглобин 132 г/л, эритроциты 4.7×10^{12} /л, лейкоциты 6.4×10^9 /л (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты 210×10^9 /л, СОЭ 12 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет темно-красный, уд. вес 1032, белок 0,63 г/л, эритроциты в большом количестве измененной формы, лейкоциты 5-10 в п/з.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите дополнительное исследование для верификации поставленного диагноза.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дифференциальную диагностику.
5. Определите тактику терапии.

Задача №3

Мальчик 12 лет был госпитализирован в больницу из-за отеков, артериальной гипертензии и патологических анализов мочи. За 14 дней до этого отмечался кашель, заложенность носа и боль в правом ухе. За 4 дня до госпитализации мальчик обратился к педиатру, который отметил температуру 38.2⁰С, поставил диагноз ОРВИ и правосторонний отит, назначив амоксициллин. Через два дня после этого у пациента появилась сыпь на лице, руках, ногах и туловище, антибиотик был отменен. В последующие 2 дня отмечалась боль в пояснице и отек лица, рук, голеностопных суставов и ног. Мальчик снова был осмотрен педиатром. Отмечены прибавка в весе 1.4 кг, отеки рук, ног и периорбитальной области, температура тела 37,4⁰С, АД 152/88 мм рт. ст.

При осмотре в стационаре на 7-ой день болезни самочувствие не страдает, температура 38.2⁰С, пульс 92 удара в мин., частота дыхания 18 в мин., артериальное давление 180/126 мм рт. ст. Вес 42 кг рост 148 см. На коже лица, туловища и шеи рассеянная макуло-папулезная эритематозная сыпь без признаков инфицирования. В полости рта две язвочки на твердом небе. Умеренные отеки в периорбитальной области, в низу живота, на мошонке и обеих ногах. Исследование сердца и легких без патологических

отклонений; неврологический статус в норме. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, не вздут. Печень и селезенка не пальпируются. Диурез 480 мл в сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 124, эритроциты $4.8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8.6 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 2% с/я нейтрофилы 65% лимфоциты 28% моноциты 5%) тромбоциты $100 \times 10^9/л$, СОЭ 82 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1.025, белок 3,6 г/л, эритроциты >50 в п/з, лейкоциты 10-20 в п/з, гиалиновые цилиндры 5-10 в п/з.

Биохимический анализ крови: Общий белок 52,0 г/л, альбумины 20 г/л, $\alpha 1$ -глобулин 4,5%, $\alpha 2$ -глобулин 14,5%, β -глобулин 16,2%, γ -глобулин 22,0%, мочевины 14,0 ммоль/л креатинин, 203,3 мкмоль/л.

Задание:

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования для его подтверждения.
4. Выделите возможные осложнения.
5. Определите тактику терапии.

Задача №4

Мальчик 9 лет поступил в больницу с жалобами на схваткообразные боли в животе и боли в левом голеностопном суставе, сыпь на нижних конечностях.

Две недели назад была температура $38^{\circ}C$, боли в горле. Участковый педиатр поставил диагноз «лакунарной ангины», назначил в/м оксациллин. Через неделю на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь и боли в левом коленном суставе.

Объективно: состояние ребенка тяжелое, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. Температура нормальная, ЧСС 88 в мин., АД 94/40 мм рт ст. На коже нижних конечностей и ягодиц мелкоточечная, местами сливная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над поверхностью кожи. Левый голеностопный сустав отечен, болезненный при пальпации, горячий на ощупь. Отеков нет. Над легкими изменений не выявлено. Пальпация живота болезненная, без определенной локализации. Печень и селезенка не увеличены. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный, цвета "малинового желе". Мочеиспускание свободное, диурез сохранен, цвет моча красно-коричневый.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты $3.5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $10.5 \times 10^9/л$ (эозинофилы-3%, с/я нейтрофилы 5%, п/я нейтрофилы 57%, лимфоциты 28%, моноциты 7%), тромбоциты $435 \times 10^9/л$. СОЭ 25 мм/час,

Общий анализ мочи: коричневая, уд. вес 1012, белок 0,6 г/л, эпителий 0-1 в п/з, лейкоциты 2-4 в п/з, эритроциты измененные 20-25 п/з, неизмененные 10-15 в п/з, цилиндры отсутствуют.

Задание:

1. Поставьте диагноз.

2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Выделите возможные осложнения.
4. Проведите дополнительное обследование.
5. Определите тактику терапии.

Задача №5

Девочка 14 лет поступила в отделение с жалобами на слабость, температуру 37.8°C , боли в суставах и животе без определенной локализации, которые появились и сохранялись в течение недели. Весь период заболевания девочка принимала индометацин 3 раза в день.

При осмотре состояние средней тяжести, температура 37.5°C , пульс 86 в мин., частота дыханий 20 в мин., АД 120/75 мм рт.ст. Рост 162 см, вес 72 кг. Кожа бледная, в области спины единичные эритематозные элементы без зуда, подкожно-жировой слой развит избыточно, но равномерно. Слизистые чистые, зев без патологии. Лимфатические узлы мелкие, подвижные, б/б во всех анатомических группах. Щитовидная железа не увеличена. Отмечает болезненность при движениях в голеностопных суставах, которые внешне и пальпаторно не изменены. Дыхание везикулярное, чисто, проводится по всем отделам. Тоны сердца громкие, ритмичные, шума нет. Границы сердца в пределах нормы. Живот при пальпации безболезненный, печень +0.5 из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Поколачивание в области поясницы слабо болезненное с обеих сторон. Развитие половых органов соответствует возрасту.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты $4.0 \times 10^{12}/\text{л}$, лейкоциты $12.4 \times 10^9/\text{л}$ (эозинофилы 5%, п/я нейтрофилы 6%, с/я нейтрофилы 54%, лимфоциты 30%, моноциты 5%), тромбоциты $210 \times 10^9/\text{л}$.

Общий анализ мочи: уд. вес 1012, белок 0.5 г/л, сахар 1.5 ммоль/л, лейкоциты 24 в п/з, эритроциты 10 в п/з, эритроцитарные цилиндры 5 в п/з, гиалиновые и зернистые цилиндры по 5-6 в п/з. В пробе по Нечипоренко лейкоцитов 14000, эритроцитов 9000. В пробе по Зимницкому размах уд. веса 1001–1012, общий диурез 1900 мл дневной – 800 мл, ночной – 1100 мл.

Биохимический анализ крови: общий белок 84 г/л, альбумины 30%, α 1-глобулины 6.2%, α 2-глобулины 18.8%, β -глобулины 25.0% γ -глобулины 50%, мочевины 18.0 ммоль/л, креатинин 186 мкмоль/л, холестерин 6.1 ммоль/л, сахар 5.2 ммоль/л, билирубин 12.1 мкмоль, АЛТ 48 ед/л, АСТ 212 ед/л, К 4.2 ммоль/л, Na 137 ммоль/л, Cl 100 ммоль/л, pH 7.35.

УЗИ почек – размеры почек несколько увеличены с обеих сторон, нечеткая дифференциация коркового и мозгового слоя.

Задание:

1. Поставьте предварительный диагноз
2. Обоснуйте поставленный диагноз.
3. Определите план дополнительных диагностических исследований.
4. Рассчитайте СКФ по формуле Шварца.
5. Назначьте лечение.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрой.

- Острый интерстициальный нефрит;
- Хронический интерстициальный нефрит;
- Острый интерстициальный нефрит лекарственной этиологии;
- Диспансерное наблюдение детей с интерстициальными нефритами.

8. Рекомендованная литература по теме занятия (обязательная, дополнительная, электронные ресурсы, включая законодательные и нормативно-правовые документы)

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс]	СПб. : СпецЛит	2015

	ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.4.8 **Тема 8.2.6.** Нефрология. Почечная недостаточность. Острая почечная недостаточность (острое повреждение почек).

2. Формы работы: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. В настоящее время острая почечная недостаточность (ОПН) трактуется, как стадия тяжелого повреждения почек в относительно новой нозологической категории, которая называется острым повреждением почек. ОПН является причиной 8–24% всех поступлений в отделение интенсивной терапии и реанимации новорожденных; в возрасте от 6 мес. до 5 лет заболеваемость ОПН составляет 4–5 на 100 000 детей (основная причина гемолитико-уремический синдром). В школьном возрасте частота ОПН снижается до 1 случая на 100 000 детей и главным образом связана с гломерулярными заболеваниями почек. В отдельных группах (новорожденные, дети раннего возраста, пациенты с полиорганной патологией) смертность от ОПН колеблется от 14 до 70%. Наличие данного осложнения является независимым предиктором смертности во всех возрастных группах, даже после учета всех сопутствующих заболеваний, проводимых мероприятий и демографических данных.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9.
- учебная:

обучающийся должен знать социально-гигиенические методики сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков; патологические состояния, симптомы, синдромы острого повреждения почек, ее нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и клиническими классификациями; основы патогенеза, клиники, диагностики и лечения данного осложнения; алгоритмы диагностики и лечения при неотложных состояниях у детей;

обучающийся должен уметь: собрать анамнез жизни и заболевания, провести объективное исследование пациента детского возраста, определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её; сформулировать клинический диагноз, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный и мочевого зонды, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки); оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики; определить показания к госпитализации и вести необходимую медицинскую документацию;

обучающийся должен владеть: методами диагностики, принципами лечения и реабилитации пациентов с острым повреждением почек, а также

навыками ведения пациентов, нуждающихся в оказании плановой, неотложной и скорой педиатрической медицинской помощи.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Острая почечная недостаточность (острое повреждение почек) – неспецифический синдромом различной этиологии, осложняющий течение разных заболеваний и состояний, нередко определяя их плохой прогноз. В настоящее время острая почечная недостаточность (ОПН) трактуется, как стадия тяжелого повреждения почек в относительно новой наднозологической категории, которая называется острым повреждением почек. ОПН является причиной 8–24% всех поступлений в отделение интенсивной терапии и реанимации новорожденных; в возрасте от 6 мес. до 5 лет заболеваемость ОПН составляет 4–5 на 100 000 детей (основная причина гемолитико-уремический синдром). В школьном возрасте частота ОПН снижается до 1 случая на 100 000 детей и главным образом связана с гломерулярными заболеваниями почек. В отдельных группах (новорожденные, дети раннего возраста, пациенты с полиорганной патологией) смертность от ОПН колеблется от 14 до 70%. Наличие данного осложнения является независимым предиктором смертности во всех возрастных группах, даже после учета всех сопутствующих заболеваний, проводимых мероприятий и демографических данных.

Определение. В настоящее время ОПН трактуется, как 3 стадия острого повреждения почек (ОПП), проявляющаяся внезапным и устойчивым снижением клубочковой фильтрации и/или выделения мочи. Несмотря на то, что термин ОПП не классифицирован по МКБ-10, инициативно рекомендовано формулировать ОПП в скобках после определения ОПН.

Классификация. Коды по МКБ-10:

N17. Острая почечная недостаточность.

N17.0. Острая почечная недостаточность с тубулярным некрозом.

N17.1. Острая почечная недостаточность с острым кортикальным некрозом.

N17.2. Острая почечная недостаточность с медулярным некрозом.

N17.8. Другая острая почечная недостаточность.

N17.9. Острая почечная недостаточность неуточнённая.

Традиционно в зависимости от уровня воздействия повреждающего фактора, приводящего к развитию ОПН, анатомически выделяют:

1. Преренальную ОПН – неадекватная по объему (гиповолемия) и/или эффективности (снижение сердечного выброса) перфузия почек.

2. Ренальную ОПН – непосредственное повреждение различных структур почечной паренхимы (клубочки, канальцы, интерстиций, сосуды).

3. Постренальную ОПН – обструкция мочевых путей чаще двухстороннего характера.

По степени сохранности диуреза различают неолигурическую, олигурическую и анурическую ОПН. С учетом течения ОПН делится на

начальную стадию, стадию олиго- или анурии, а также полиурическую и восстановительную стадии.

Этиология Причины и факторы, приводящие к ОПН, многообразны и зависят от возраста, уровня воздействия, основной патологии и прочего. Среди причин и факторов ОПН традиционно выделяют:

1. Преренальные:

- Гиповолемия:
 - кровотечения
 - тяжелая дегидратация (потери воды и/или солей с рвотой, поносом, мочой)
 - потери в третье пространство (ожоги, сепсис, нефротический синдром)
- Другие факторы, ухудшающие почечную перфузию:
 - снижение сердечного выброса (нарушение функции левого желудочка)
 - вазодилатация (тепловой шок)

2. Ренальные:

- Гипоксия/ишемия (тяжелая гипоксия, пролонгированное и некоррегируемое преренальное повреждение, чаще в виде острого канальцевого некроза)
 - Лекарства/токсины:
 - медикаменты (аминогликозиды, НПВП, ацикловир, амфотерицин, ванкомицин)
 - экзогенные токсины (этиленгликоль, метанол и др.)
 - эндогенные токсины (рабдомиолиз – миоглобин, внутрисосудистый гемолиз – гемоглобин)
 - синдром лизиса опухоли (осаждение кристаллов мочевой кислоты)
 - Сосудистая:
 - тромбоз почечных вен и артерий
 - кортикальный некроз
 - гемолитико-уремический синдром
 - Быстро прогрессирующий нефрит

3. Постренальные:

- Врожденные аномалии почек и мочевого тракта с обструкцией (двусторонняя обструкция мочеточниково-лоханочного и мочеточниково-пузырного сегментов, клапаны уретры, уретероцеле)
 - Приобретенная обструкция уретры (стриктуры, фимоз)

Преренальная ОПН возникает при уменьшении почечного кровотока за счет гиповолемии и/или снижения сердечного выброса, приводя к функциональному снижению СКФ. В широком смысле преренальная ОПН классифицируется на основе внутрисосудистого объема крови (истинного против эффективного), наличия структурных изменений почечных артерий/артериол и нарушений внутрипочечной гемодинамики.

Натрий мочи, осмоляльность мочи, фракционная экскреция Na (ФЭNa) и индекс почечной недостаточности (ИПН) помогают дифференцировать преренальную азотемию от других причин ОПН: при преренальной азотемии фракционная экскреция Na (ФЭNa) и индекс почечной недостаточности (ИПН) будут $<1(2)\%$ и <1 соответственно. Быстрое выявление и коррекция преренальных нарушений восстанавливает функцию почек и предотвращает ее повреждение (острый канальцевый некроз).

Ренальная ОПН классифицируется по поражению анатомических отделов почки, включая сосуды, клубочки, канальцы и интерстиций. Острый канальцевый некроз является наиболее распространенной причиной ренальной азотемии. Среди других причин выделяют ишемическое, токсическое, лекарственное, осмотическое повреждение почек (нефропатии).

Поражение почечных клубочков обычно связано с гломерулонефритами; сосудистое повреждение почек обусловлено тромбозами почечных вен и/или артерий, гемолитико-уремическим синдромом; острый интерстициальный нефрит возникает в результате действия нефротоксических лекарств, различных инфекций и при ряде системных заболеваний (васкулиты, красная волчанка и т.д.).

Постренальная ОПН развивается в результате обструкции на любом уровне мочевых путей (обструктивная уропатия), сопровождаясь поражением почек (обструктивная нефропатия). Обструкция мочевых путей может быть частичной или полной, а также односторонней или двусторонней. Анурическая ОПН чаще всего осложняет двустороннюю, полную обструкцию мочевого тракта. По уровню поражения обструкция мочевой системы классифицируется как верхняя (почечные лоханки и мочеточники) или нижняя (мочевой пузырь и мочеиспускательный канал).

Диагностика обструктивных уропатий главным образом основана на УЗИ почек, мочеточников и мочевого пузыря. Быстрое выявление и коррекция обструктивных нарушений восстанавливает функцию почек и предотвращает ее повреждение (обструктивная нефропатия).

Клиника ОПН. В начальной стадии ОПН преобладают симптомы основного заболевания или состояния, приведшего к повреждению почек. Собственно клиническая симптоматика ОПН в основном проявляется снижением диуреза и задержкой жидкости в организме. Олигурия – снижение темпа диуреза <0.5 мл/кг в час (у новорожденных <1.0 мл/кг в час). Задержка жидкости в организме оценивается по наличию отеков и патологической прибавке веса тела, появлению артериальной гипертензии, развитию таких осложнений, как нарушение сознания (отек мозга), нарушение дыхания (отек легких), гидроторакс, гидроперикард, асцит.

Особенностями неолигурической ОПН является нормальный диурез на фоне снижения СКФ с нарастанием креатинина и мочевины; снижение реабсорбции воды и натрия; нормальный уровень сывороточного калия и отсутствие задержки жидкости в организме.

Лабораторные изменения при ОПН прежде всего обусловлены нарастанием уровня креатинина и мочевины, развитием метаболического

ацидоза и нередко гиперкалиемии. В осложнённых случаях ацидоз сменяется метаболическим алкалозом (длительная рвота, диарея) или сочетается с дыхательным ацидозом (отёк лёгкого). Наряду с гиперкалиемией выявляются гипонатриемия и гипохлоремия (косвенные показатели задержки или перегрузки жидкостью), гипермагниемия, гиперфосфатемия и гипокальциемия, клинически проявляющиеся нарушениями со стороны ЦНС и кровообращения (сомнолентность, кома, судороги, нарушения сердечного ритма).

В течении ОПН традиционно выделяют четыре стадии:

1. Начальная – воздействие повреждающего агента на почечные структуры (длительность составляет несколько часов).

2. Олигоанурическая – сохранение относительно низкой СКФ, на фоне снижения диуреза и нарастания азотемии (эта стадия может продолжаться несколько дней);

3. Полиурическая – восстановление водовыделительной функции почек (продолжается несколько недель и нередко сопровождается инфекционными осложнениями).

4. Восстановительная – стадия медленного восстановления нормальной скорости клубочковой фильтрации и функций канальцев (длительность составляет несколько месяцев).

По степени тяжести ОПН стратифицируется согласно критериям pRIFLE:

Критерии pRIFLE

(Consensus Conference of the Acute Dialysis Quality Initiative [ADQI], 2004)

Критерии	Расчетный КК (pКК) (по формуле Schwartz)	Диурез
Risk (риск)	pКК снижено около 25%	<0.5 мл/кг/час за 8 часов
Injury (повреждение)	pКК снижен около 50%	<0.5 мл/кг/час за 16 часов
Failure (недостаточность)	pКК снижен около 75% или pКК < 35 мл/мин/1.73 м ²	<0.3 мл/кг/час за 24 часа или анурия в течение 12 часов
Loss (потеря)	Персистирующая недостаточность >4 недель	
End (терминальная стадия)	Персистирующая недостаточность месяцев >3	

Диагностика ОПН. Азотемия – облигатный (обязательный) критерий ОПН, которая определяется как нарушение азотовыделительной функции почек и диагностируется по повышению уровня азотистых продуктов в сыворотке крови (увеличение Кс примерно в 2 раза от нормы).

Олигоурия/анурия – снижение диуреза <1 мл/кг в час у новорожденных и менее 0.5 мл/кг в час у детей или полное отсутствие мочи. Диурез – один из индикатор ОПН. Однако его величина диуреза не всегда предсказывает ОПН.

Лабораторный скрининг при ОПН включает в себя полный анализ крови с гематокритом, тромбоцитами и ретикулоцитами; биохимический анализ крови с определением мочевины, креатинина, электролитов и КОС; анализы мочи с исследованием удельного веса, мочевого осадка, осмоляльности, электролитов, мочевины и креатинина.

Дифференциальный скрининг уровня развития ОПН

Показатели	Преренальная ОПН	Ренальная ОПН
Na ⁺ мочи	< 15 ммоль/л	> 40 ммоль/л
Осмоляльность мочи	> 500 мосм/л	< 350 мосм/л
Осмоляльность мочи/крови	> 1,5	< 1,5
Креатинин мочи/крови	> 40	< 20
Мочевина/креатинин крови	> 20 : 1	< 10 : 1
Удельный вес	> 1018	<1018
ЭФNa ⁺	< 1%	> 3%
ИПН	< 1	> 1

Тактика диагностики ОПН:

1. Оценить пациента на наличие ОПН по увеличению уровня сывороточного креатинина и/или снижению расчетной СКФ (формула Шварца) и/или по развитию олигурии согласно критериям rRIFLE.

2. Оценить пациента на наличие преренальных причин ОПН (клиника, пульс, артериальное давление, центральное венозное давление, ЭКГ).

3. Оценить пациента на наличие постренальных причин ОПН (клиника, УЗИ почек и нижних мочевых путей).

4. Оценить пациента на наличие ренальных причин ОПН (активный мочевого осадок, изменения удельного веса мочи, экстраренальные симптомы).

5. После исключения пре- и постренальной ОПН решить вопрос о темпах прироста азотистых компонентов крови и наличии других потенциально опасных признаков и симптомов.

6. Определится в тактике лечебных мероприятий (консервативная или заместительная почечная терапия).

Принципы ведения ОПН. Подходы к терапии ОПН (ОПП) основаны на причинах ее возникновения:

- При низком АД и ЦВД (гиповолемия):
 - ввести в/в болюсно физраствор в дозе 10–20 мл/кг в час;
 - при сохранении низкого АД повторное введение физ. раствора 10–20 мл/кг или альбумина или СЗП в дозе 10 мл/кг;

– при необходимости введение Допамина в дозе 2–4 мкг/кг в мин (центральная вена) с последующим титрованием до 10-15-20-25 мкг/кг в мин или Добутамин в дозе 2.5–5 мкг/кг в мин (периферическая вена) с последующим титрованием до 10 мкг/кг в мин;

– гидрокортизон однократно в дозе 2 мг/кг, при сохранении гипотензии повторное введение в той же дозе;

– при высокочастотной ИВЛ попытаться снизить МАР;

– после коррекции гиповолемии снизить объем жидкости до перспирационных потерь (около 40 мл/кг в сут); не вводить калий, корректировать гипонатриемию, гипокальциемию, метаболический ацидоз; снизить дозу лекарственных препаратов или уменьшить частоту их введения; ограничить белок до 1 г/кг в сут (контроль уровня мочевины).

• При нормальном АД и ЦВД с олигурией (подозрение на сердечную недостаточность):

– введение Фуросемида в дозе 0.5 – 1 мг/кг;

– введение Допамина в дозе 2 – 4 мкг/кг в мин или Добутамина в дозе 2.5 – 5 мкг/кг в мин;

– если в течение 2–3 часов нет эффекта – повторить введение Фуросемида в дозе 2–4 мг/кг или ввести его методом постоянной инфузии в течение 24 часов.

Показания к острому диализу (перитонеальный диализ, гемодиализ):

– Анурия более 1 суток.

– Олигурия, осложнённая:

• гипергидратацией с отёком лёгкого и/или дыхательной недостаточностью, неконтролируемой артериальной гипертензией;

• нарушениями со стороны ЦНС;

• сердечной недостаточностью;

• гиперкалиемией более 7,5 ммоль/л;

• декомпенсированным метаболическим ацидозом (BE <12 ммоль/л);

• прирост мочевины >30-35 ммоль/л;

• приростом креатинина более 120 мкмоль/сут.

Прогноз при ОПН. Исход ОПН зависит от многих факторов. Очень большое значение имеет характер основного заболевания. Летальность при ОПН выше у детей, перенёвших операции на сердце, с сепсисом, полиорганной недостаточностью, а также при позднем начале лечения (достигает 50%). Высокая летальность у новорождённых с врождённой сердечной недостаточностью или с аномалиями развития мочевой системы. Низкая летальность у детей с обратимыми состояниями, такими как гипоксия или шок при их ранней коррекции. Среди выживших новорождённых с ОПН более 40% в последующих возрастных периодах имеют сниженную СКФ и/или канальцевые дисфункции. При урологических аномалиях частота остаточных нарушений функций почек возрастает до 80%.

Показано, что после ОПН полного структурного восстановления почки не происходит и всегда присутствуют очажки склеротических изменений.

Прогноз при неолигурической ОПН обычно лучше, чем при ОПН с олигурией/анурией: полное восстановление функций почек происходит более чем у половины больных, у остальных развивается интерстициальный нефрит. Своевременное лечение с помощью диализа значительно улучшает прогноз и снижает смертность.

Профилактика ОПН. Развитие ОПН можно предотвратить с помощью своевременной коррекции низкого уровня артериального давления, увеличения фракции сердечного выброса, а также мероприятий, направленных на борьбу с шоком, гипоксически-ишемического поражения органов и систем. Своевременное выявление обструктивных аномалий развития органов мочевой системы с помощью УЗИ мочевой системы и их коррекция у детей первых месяцев жизни, также позволяет предупредить развитие ОПН.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия;

- решение ситуационных задач, тестовых заданий по теме.

Тестовые задания по теме

Выберите один правильный ответ

1. ДЛЯ ОЛИГОАНУРИЧЕСКОЙ СТАДИИ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ХАРАКТЕРНО

- 1) метаболический алкалоз
- 2) гиперкалиемия
- 3) гипернатриемия
- 4) гипоальбуминемия
- 5) диурез 1.0 мл/кг в час

2. НАЗОВИТЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ В ОСНОВЕ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- 1) мезангиальная пролиферация
- 2) утолщение базальных мембран клубочков
- 3) острый канальцевый некроз
- 4) пролиферация эндотелиальных клеток капилляров клубочка
- 5) очаги лимфоидной инфильтрации в почечном интерстиции

3. УКАЖИТЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ:

- 1) артериальная гипертензия
- 2) гиперкалиемия
- 3) гипернатриемия
- 4) застойная сердечная недостаточность
- 5) вторичный гиперпаратиреоз

4. ТЕМП ДИУРЕЗА СООТВЕТСТВУЮЩИЙ ОПРЕДЕЛЕНИЮ ОЛИГУРИИ У ДЕТЕЙ

- 1) менее 2 мл/кг/час
- 2) менее 1.5 мл/кг/час
- 3) менее 1 мл/кг/час
- 4) менее 0,5 мл/кг/час
- 5) менее 0,1 мл/кг/час

5. ТРОМБОЗ ПОЧЕЧНЫХ АРТЕРИЙ С РАЗВИТИЕМ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) тромбоцитозом
- 2) лейкопенией
- 3) эозинофилией
- 4) увеличением размеров почек на 50% и более по УЗИ
- 5) уменьшением размера почек на 25% и более по УЗИ

6. ПРИЧИНА ПРЕРЕНАЛЬНОЙ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- 1) увеличение сердечного выброса
- 2) снижение сердечного выброса
- 3) гиперволемия
- 4) гипертонический криз
- 5) быстро прогрессирующий гломерулонефрит

7. ВЫБЕРИТЕ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫЕ ПРЕПАРАТЫ АБСОЛЮТНО ПРОТИВОПОКАЗАННЫЕ ПРИ ОЛИГОАНУРИЧЕСКОЙ СТАДИИ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПОКАЗАТЕЛИ, УКАЗЫВАЮЩИЕ НА «РЕНАЛЬНУЮ» ОСТРУЮ ПОЧЕЧНУЮ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

- 1) отношение креатинин мочи / креатинин крови >40
- 2) фракционная экскреция натрия >1
- 3) осмоляльность мочи >500 мОсм/л
- 4) удельный вес мочи $>1,020$
- 5) отношение осмоляльность мочи / осмоляльность плазмы $>1,5$

8. НИЗКОЕ ЦЕНТРАЛЬНОЕ ВЕНОЗНОЕ ДАВЛЕНИЕ ПРИ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ХАРАКТЕРИЗУЕТ

- 1) сердечную недостаточность
- 2) тромбоз почечных вен
- 3) гиповолемический шок
- 4) гломерулонефрит
- 5) двухстороннюю обструкцию мочеточников

9. В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ РЕНАЛЬНОЙ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) острый гломерулонефрит
- 2) гемолитико-уремический синдром
- 3) пиелонефрит
- 4) дизметаболическая нефропатия
- 5) дисплазия почек

10. ПОКАЗАТЕЛИ, УКАЗЫВАЮЩИЕ НА «ПРЕРЕНАЛЬНУЮ» ОСТРУЮ ПОЧЕЧНУЮ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

- 1) фракционная экскреция натрия <1
- 2) отношение мочевины мочи / мочевины крови <3
- 3) отношение креатинина мочи / креатинина крови $>40^*$
- 4) осмоляльность мочи <350 мОсм/л
- 5) отношение мочевины крови / креатинина крови <15

Самоконтроль по ситуационным задачам (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Задача №1

У девочки 3 лет внезапно появилась рвота, жидкий стул и субфебрильная температура. На следующий день была выявлена желтушность кожи и потемнение мочи.

При поступлении в стационар состояние тяжелое, вялая, несколько заторможена. Вес 20 кг, рост 85 см. Кожные покровы бледные с желтушным оттенком. Общая пастозность подкожно-жировой клетчатки. Над легкими перкуторно ясный легочный звук. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца усилены, систолический шум. Пульс 100 в мин., частота дыханий 24 в мин., артериальное давление 120/70 мм рт ст. Живот мягкий, болезненный по ходу кишечника и в области почек. Стул жидкий с прожилками крови 5 раз в день. Диурез 75 мл за сутки.

Общий анализ крови: гемоглобин 70 г/л, эритроциты $2,4 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $14,0 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 6%, с/я нейтрофилы 70%, лимфоциты 15%, моноциты 9%), ретикулоциты 28%, тромбоциты $70 \times 10^9/л$, СОЭ 25 мм/час.

Общий анализ мочи: количество 10 мл, цвет темно-коричневый, уд. вес 1007, белок 0,6 г/л, лейкоциты 4-6, эритроциты до 100 в п/з (измененные 70%).

Биохимический анализ крови: общий белок 56 г/л, мочевиновая 30,5 ммоль/л, креатинин 350 мкмоль/л, ЛДГ 4211 Ед, калий 6,0 ммоль/л, натрий 130 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план исследований.
3. Назначьте план лечения.
4. Оцените функциональное состояние почек.
5. Перечислите возможные исходы данного заболевания.

Задача №2

Девочка 8 лет, поступила с жалобами на слабость, недомогание, тошноту, рвоту, головную боль, боли в животе в течение года. Ребенок осмотрен врачом в медпункте: выявлены бледность, расширение границ сердца, грубый систолический шум на верхушке. С диагнозом «ревматизм, недостаточность митрального клапана» девочка была госпитализирована в больницу.

При поступлении состояние тяжелое, кожа с коричневатым оттенком, сухая, со следами расчесов. Вес 32 кг, рост 110 см. Выражена пастозность век, отеки на голенях, подкожно-жировой слой снижен. Из носа скудные сукровичные выделения. Границы сердца расширены влево на 1 см, вправо – на 2 см. Тоны сердца приглушены, на верхушке систолический шум. Пульс 102 в мин, артериальное давление 150/90 мм рт. ст, частота дыхания 36 в мин в покое. В легких при аускультации жесткое дыхание, в нижних отделах с обеих сторон сзади выслушиваются влажные средне- и мелкопузырчатые хрипы, легочной звук укорочен в подлопаточных областях. Живот несколько увеличен в объеме с наличием асцита. Печень на 6 см ниже реберной дуги, болезненная при пальпации. Селезенка не увеличена. Желудок и все отделы кишечника болезненны при пальпации. Стул кашицеобразный с примесью слизи и крови. Мочи за сутки 400 мл.

Общий анализ крови: гемоглобин 130 г/л, эритроциты $3,4 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $7.0 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 3%, с/я нейтрофилы 67%, лимфоциты 29%, моноциты 1%), ретикулоциты 20%, тромбоциты $270 \times 10^9/л$, СОЭ 18 мм/час.

Общий анализ мочи: количество 20 мл, цвет бледно-желтый, уд. вес 1018, белок 1.2 г/л, лейкоциты 10-20 в п/з, эритроциты 25 в п/з, цилиндры гиалиновые 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 65 г/л, альбумины 29 г/л, α 1-гл. 5%, α 2-гл. 14%, β -гл. 11%, γ -гл. 25%, мочевины 28.0 ммоль/л, креатинин 445.0 мкмоль/л, калий 6,2 ммоль/л, натрий 145 ммоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. План дополнительных исследований и консультаций.
3. Оцените клиренс эндогенного креатинина.
4. Назначьте план лечения.
5. Тактика последующего ведения пациента.

Задача №3

Мальчик 11 лет (вес 42 кг, рост 142 см), поступил в стационар с жалобами на слабость, головную боль, отеки в области лица и голеней, редкое мочеиспускание. Неделю назад перенес острую респираторную инфекцию, получал лечение амоксициллином.

Объективно: ребенок вялый, температура нормальная, пульс 100 в мин., частота дыханий 18 в мин., артериальное давление 142/90 мм рт. ст.

(>95 перцентиль). Вес 48, рост 150 см. Кожа бледная, чистая, плотные отеки в области век и голеней. Со стороны зева и миндалин отклонений нет. Л/у не увеличены. Тоны сердца ясные ритмичные. Границы сердца не расширены. Дыхание везикулярное, чистое. Живот безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Небольшая болезненность при пальпации в реберно-позвоночном углу с обеих сторон. Мочи за сутки 300 мл. Стула не было.

Общий анализ крови: гемоглобин 134 г/л, эритроциты $3,4 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $10,0 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 8%, с/я нейтрофилы 63%, лимфоциты 22%, моноциты 7%), тромбоциты $250 \times 10^9/л$, СОЭ 18 мм/час.

Общий анализ мочи: количество 100 мл, бесцветная, прозрачная, билирубина и сахара нет, уробилин ++++, уд. вес 1.025, белок 266 мг/л, лейкоциты 9-10 в п/з., эритроциты измененной формы 15-30 в п/з, цилиндры гиалиновые 2-3 в п/з. о

Биохимический анализ крови: общий белок 69 г/л, мочевины 12.5 ммоль/л, креатинин 145 мкмоль/л, натрий 126 ммоль/л, калий 6.2 ммоль/л, рН 7.3.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план дополнительных исследований.
3. Назначьте режим наблюдения и питания с примером на сутки.
4. Назначьте план лечения.
5. Дайте рекомендацию по наблюдению на амбулаторном этапе.

Задача №4

Мальчик 11 лет (вес 45 кг, рост 150 см) поступил в отделение с жалобами на отечность в области лица и голеней, головные боли, изменения цвета мочи и уменьшение частоты мочеиспускания в течение последних 2-х дней. В анамнезе данные за инфекцию отсутствовали.

Клинически: плотные отеки на лице, голенях, поясничной области, артериальное давление 135/95 мм рт.ст. (>95 перцентиль), объем выделенной мочи – 0,4 мл/кг/час. АСЛ-О отрицательный. Выставлен диагноз: Острый гломерулонефрит с нефритическим синдромом, период начальных проявлений, с нарушением экскреторной функции почек.

Лечение симптоматическое (бессолевая диета, фуросемид в течение 5 дней, фраксипарин 2 недели, эналаприл 10 мг 2 раза/сут и курантил 50 мг 3 раза/сут). Ингибиторы АПФ и дезагреганты были рекомендованы и после выписки.

После выписки из больницы нигде не наблюдался. Вновь поступил в отделение через 6 месяцев с жалобами на головные боли, повышение АД до 150/110 мм рт.ст., мочеиспускание в ночное время.

Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, эритроциты $3,4 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $8,0 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 4%, с/я нейтрофилы 65%, лимфоциты 24%, моноциты 7%), тромбоциты $215 \times 10^9/л$, СОЭ 18 мм/час.

Общий анализ мочи: уд. вес 1010, белок 1.4 г/л, измененные эритроциты 25-30 п/з. Проба Зимницкого: размах уд.веса 1009-1012, дневной диурез 850 мл, ночной диурез 1010 мл; суточный белок 1,2 г.

Биохимическое исследование крови: общий белок 68 г/л, альбумин 30 г/л, глобулины 54%, холестерин 5,6 ммоль/л, мочевины 10.4 ммоль/л, креатинин 110 мкмоль/л.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Назначьте план исследований.
3. Оцените клиренс эндогенного креатинина.
4. Назначьте план лечения.
5. Дайте рекомендацию по наблюдению на амбулаторном этапе.

Задача №5

Ранее здоровый 7-летний мальчик в течение недели перенес инфекцию верхних дыхательных путей. Родители заметили, что он резко побледнел и стал реже мочиться. По скорой помощи ребенок был госпитализирован в больницу.

Состояние тяжелое, самочувствие нарушено, вялость, негативная реагирует на осмотр. Вес 28 кг, рост 132 см. Пульс 112 в мин., частота дыхания 24 в мин., артериальное давление 110/75 мм рт. ст. Кожа и слизистые бледные, единичные петехии в области голеней, там же умеренная отечность. Зев чист. Тоны сердца громкие, ритмичные. Дыхание чистое, равномерно проводится с двух сторон. Живот несколько увеличен в объеме, безболезненный, слышна перистальтика. Печень +3 см из-под края реберной дуги, селезенка не увеличена. За прошедшие сутки выделил 45 мл мочи. Стул кашицеобразный 1 раз в сутки, без патологических примесей.

Общий анализ крови: гемоглобин 57 г/л, эритроциты $2,5 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $9,4 \times 10^9/л$ (п/я нейтрофилы 4%, с/я нейтрофилы 65%, лимфоциты 24%, моноциты 7%), ретикулоциты 22%, тромбоциты $63,0 \times 10^9/л$, СОЭ 28 мм/час., шизоциты 2%. Уровень ADAMTS-13 – 54%.

Общий анализ мочи: количество 10 мл, цвет насыщенно желтый, уд. вес 1018, белок 0.6 г/л, эритроциты 7-8 в п/з измененной формы, лейкоциты 2-3 в п/з.

Биохимический анализ крови: общий белок 64 г/л, альбумин 26 г/л, глобулины 59%, мочевины 36 ммоль/л, креатинин 257 мкмоль/л, общий билирубин 28 ммоль/л (непрямой 22 ммоль/л), ЛДГ 3877 ед., АЛТ 40 ед/л, АСТ 43 ед/л, калий 6.6 ммоль/л, натрий 128 ммоль/л.

Кал на дизентерию, сальмонеллез и условно-патогенную флору отрицательный. ПЦР кала с определением ДНК энтерогеморрагических штаммов *E. coli* отрицательный.

Задание:

1. Поставьте клинический диагноз и обоснуйте его.
2. Назначьте план дополнительных исследований.
3. Назначьте план лечения.

4. Назначьте лечение при неэффективности предыдущей терапии.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

- Атипичный гемолитико-уремический синдром;
- Тромботическая микроангиопатия;
- Гемолитико-уремический синдром, ассоциированный с пневмококковой инфекцией;

8. Рекомендованная литература по теме занятия (обязательная, дополнительная, электронные ресурсы, включая законодательные и нормативно-правовые документы)

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Нефрология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / гл. ред. Н.А. Мухин. – режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970437889.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
4	Педиатрия [Электронный ресурс] :	СПб. : СпецЛит	2015

	учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
	Оу, В. Нефрология и водно-электролитный обмен : пер. с англ. / В. Оу, Ж.-П. Гиняр, Ш. Баумгарт ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. О. Л. Чугунова.	М. : Логосфера	2015
5	Детская нефрология. Синдромный подход / Э. К. Петросян.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
6	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	Союз педиатров России, клинические рекомендации	http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend	
2	ЭБС КрасГМУ «Colibris»	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib	
3	ЭБС Консультант студента ВУЗ	http://www.studmedlib.ru/	
4	ЭМБ Консультант врача	http://www.rosmedlib.ru/	
5	ЭБС Айбукс	https://ibooks.ru/	
6	ЭБС Букап	https://www.books-up.ru/	
7	ЭБС Лань	https://e.lanbook.com/	
8	ЭБС Юрайт	https://biblio-online.ru/	
9	НЭБ eLibrary	https://elibrary.ru/defaultx.asp	
10	БД Scopus	http://www.elsevierscience.ru/products/scopus	
11	БД Web of Science	http://open-resource.ru/public/web-of-science-oficialnyj-sajt-i-baza-dannyx-na-russkom/	
12	БД Oxford University Press	http://global.oup.com/?cc=ru	
13	БД SAGE	https://www.sagerussia.org/	
14	БД ProQuest	https://www.proquest.com/	
15	СПС Консультант Плюс	http://www.consultant.ru/	
16	MEDLINE Complete	https://health.ebsco.com/	
17	БД ScienceDirect	http://www.elsevierscience.ru/products/science-direct/	

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.1.1** «Врожденные пороки сердца и крупных сосудов»

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Врожденные пороки встречаются с частотой 5-8 на 1000 новорожденных. Ранняя диагностика определяет своевременность оперативной коррекции ВПС у детей в состоянии компенсации, улучшая прогноз и качество жизни больных. Адекватное наблюдение и лечение больных определяет достижение компенсации, в некоторых случаях – самопроизвольное закрытие дефекта (артериального протока, небольших септальных дефектов).

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с ВПС, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, анатомию сердца, физиологию системы кровообращения, этиологию, патогенетические механизмы и клинические проявления гемодинамических нарушений при ВПС, современные методы клинической и параклинической диагностики ВПС, современные классификации, клиническую симптоматику, принципы лечения и оперативной коррекции, принципы неотложной помощи при развитии декомпенсации, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза; при необходимости провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, коагулография), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения ВПС и неотложных состояний при пороках (критические состояния периода новорожденности, легочная гипертензия, сердечная недостаточность, одышечно-цианотический криз).

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

ВПС остаются одной из наиболее частых и гетерогенных групп врожденных пороков развития у детей (распространенность составляет около 1%), определяющих нарушение роста и развития, естественное течение приводит к резкому ухудшению качества жизни и ограничению ее продолжительности.

Первичная профилактика ВПС включает вакцинацию против краснухи, контроль уровня сахара в крови, исключение приема известных тератогенных лекарственных препаратов (противоэпилептические средства и изотретиноин). Помимо этого, имеются данные о защитной роли фолиевой кислоты. Доказанными факторами риска развития ВПС является вирусная инфекция на ранних сроках беременности, ожирение матери, контакт с органическими веществами (лаки, краски и т.д.), курение матери, прием алкоголя и ряда препаратов (антиконвульсанты, талидомид, сульфазалазин, ибупрофен, триметоприм и др.).

Физиологическая классификация ВПС

«Простые» ВПС с лево-правым шунтом (приводят к обогащению МКК). Уровень сброса определяет его значимость для правого желудочка и легочного кровообращения	ДМПП, ДМЖП, АВК, ОАП, дефект аортолегочной перегородки
«Простые» ВПС с право-левым шунтом (обеднение МКК с развитием цианоза)	ТФ, АЛА, АТК, аномалия Эбштейна
Сложные шунты (смешивание легочного и системного кровотока). Цианоз является следствием сложного взаимодействия между системным и легочным сопротивлением	КоА, перерыв дуги аорты, стеноз аорты, СЛА

Классификация по анатомическому принципу:

А) Камеры и клапаны сердца находятся в нормальной последовательности соединения и взаимоотношениях. 1. Пороки с преимущественным сбросом: - дефекты межпредсердной перегородки (вторичный, первичный, венозный синус, коронарный синус); - дефекты межжелудочковой перегородки (субартериальный, мышечный, перимембранозный); - дефект предсердно-желудочковой перегородки (АВК); - открытый артериальный проток. 2. Пороки с преимущественным стенозом/обструкцией: - отсутствие атриовентрикулярного сообщения (атрезия митрального, трикуспидального клапана); - отсутствие или

обструкция желудочко-артериального соединения (атрезия легочной артерии, атрезия клапана аорты); - обструкция магистральных артерий (коарктация аорты, атрезия аорты); - обструкция венозного возврата (ТАДЛВ). 3. Аномальное положение клапана (аномалия Эбштейна).

Б) Камеры и клапаны сердца находятся в ненормальных (дискордантных) взаимоотношениях и последовательности соединения: 1. Аномальные отношения между предсердиями и желудочками: - удвоение входного отверстия желудочка или единственный правый желудочек; - атриовентрикулярная дискордантность (КТМС). 2. Аномалии или нарушение соединения между желудочками и магистральными артериями: - тетрада Фалло; - ДОС ПЖ и ДОС ЛЖ; - ОАС; - желудочково-артериальная дискордантность (ТМА).

Патогенез. Лево-правый шунт крови вызывает перегрузку правых отделов и гиперволемию малого круга кровообращения, с развитием ухудшения газообмена, при крайних ситуациях – вплоть до развития интерстициального отека легких и синдрома острой левожелудочковой недостаточности. Право-левое шунтирование крови вызывает артериальную гипоксемию в результате примешивания венозной крови, гипоксию органов и тканей, компенсаторную полицитемию с увеличением вязкости крови, замедлением кровотока в русле микроциркуляции и риск тромботических осложнений.

Общие принципы диагностики включают клинично-anamnestическое исследование, рентгенографию грудной клетки, ЭКГ, эхоКГ, катетеризацию полостей сердца. Выполнение инвазивного исследования (катетеризация полостей сердца) возможна только после полного эхографического обследования или альтернативных неинвазивных методов обследования - МРТ, КТ (уровень доказательности А). Показания:

Класс 1:

1. Малоинвазивное оперативное вмешательство может быть выполнено только после получения всех данных о гемодинамических и анатомических особенностях ВПС, при необходимости - с помощью ангиографии (уровень доказательности А);

2. Для оценки легочного сосудистого сопротивления и обратимости легочной гипертензии у пациентов с ВПС или первичной легочной гипертензией, у которых необходима точная оценка легочного сопротивления для принятия решения о возможности хирургического вмешательства и медикаментозного лечения (уровень доказательности В);

3. У пациентов со сложными формами атрезии легочной артерии для детальной оценки сегментарного кровообращения легких, особенно если неинвазивные методы не дают полного представления об анатомии легочной артерии (уровень доказательности В);

4. Для оценки коронарного кровотока у пациентов с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой (уровень доказательности В);

5. При необходимости трансплантации сердца, если риск катетеризации не превышает риск неблагоприятного исхода (уровень доказательности С);

6. У пациентов после трансплантации сердца для оценки сосудистой патологии (уровень доказательности В).

Класс 2А:

1. Для оценки легочного сосудистого сопротивления/давления и транслегочного градиента перед выполнением операции Фонтена у пациентов с единственным желудочком сердца (уровень доказательности В);

2. У любого пациента с ВПС при невозможности точного установления диагноза путем неинвазивных методов исследования (уровень доказательности С);

3. В случае кардиомиопатии и миокардита (уровень доказательности В);

4. У пациентов после операции на сердце в случае осложненного раннего послеоперационного периода для оценки гемодинамики и анатомии, когда неинвазивные методы обследования не позволяют установить причину, вызвавшую непредвиденные осложнения (уровень доказательности С).

Терапевтическое лечение показано при развитии критического состояния (для стабилизации состояния ребенка перед оперативным пособием) и при сердечной недостаточности.

Критическое состояние:

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 воздушной смесью. 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 в дозе 10 мл/кг болюсно, максимально 30 мл/кг;

- при сохраняющейся гипотензии: Допамин 0-20 мкг/кг/мин.

Расчет: вес (кг) ____ x 15 мг = _____ (мг).

Это количество добавить в 50 мл 5% Декстрозы (глюкозы), скорость инфузии 1мл/ч соответствует 5 мкг/кг Допамина в минуту. Может вводиться через периферическую вену.

- при необходимости - Эпинефрин 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.

Особенности отдельных нозологических единиц.

ДМЖП – ВПС-сообщение между правым и левым желудочками. Наиболее часто распространенный, относительно легко диагностируется с помощью эхоКГ. Частота диагностики ДМЖП среди живорожденных составляет 3,6-6,5 на 1000 (в зависимости от внедренности в том или ином регионе эхокардиографического метода). Типы ДМЖП:

- 1) субартериальный (расположен ниже полулунных клапанов в выводном отделе перегородки) – 5-7%
- 2) перимембранозный (расположен в мембранозной части перегородки, ограничен атриовентрикулярным клапаном) 70%
- 3) приточный, подтрикуспидальный (находится под септальной створкой трикуспидального клапана) 5-8%
- 4) мышечный (полностью окруженный мышечной тканью) 5-20%.

У новорожденных сброс крови через дефект может отсутствовать, или перекрестный, в связи с высоким легочным сопротивлением. После снижения общего легочного сопротивления нарастает лево-правый сброс и объемный кровоток через малый круг, объемная перегрузка левых предсердия и желудочка. Затем формируется вторичная легочная артериальная гипертензия.

Клиника. Ранним симптомом порока является систолический шум разной интенсивности слева в 3 межреберье и на верхушке сердца. Большой сброс способствует быстрому формированию сердечной недостаточности, сердечного горба. Второй тон над легочной артерией становится усиленным и расщепленным. Тяжесть и скорость развития декомпенсации определяется величиной и направлением сброса крови через дефект. Дефекты с большим сбросом слева направо рано проявляются задержкой физического развития, снижением толерантности к физической нагрузке, повторными респираторными инфекциями.

Диагностика. Изменения на ЭКГ в виде признаков гипертрофии левого желудочка и левого предсердия; по мере нарастания легочной гипертензии электрическая ось сердца смещается вправо, нарастает гипертрофия правого желудочка. На рентгенографии грудной клетки – кардиомегалия и выраженность легочного рисунка. Основным диагностическим признаком является визуализация дефекта, после чего анализируют степень дилатации и гипертрофии различных отделов сердца, определяют давление в правом желудочке и легочной артерии.

Учитывая высокую вероятность спонтанного закрытия дефектов, лечение целесообразно начать с диуретиков и ингибиторов синтеза АПФ, облегчающих антеградный кровоток из левого желудочка и уменьшающих сброс через ДМЖП возможно использование дигоксина, в случае некупируемой тахикардии. Параллельно проводится коррекция сопутствующих заболеваний (анемия, гипотрофия, инфекционные болезни). В случае стабилизации состояния возможно отложить операцию до 6-18 мес.. При развитии ЛАГ оперативное лечение необходимо выполнить раньше. Показаниями к хирургическому лечению служат ХСН, задержка физического развития, эпизоды декомпенсации. Закрытие дефекта проводится в условиях ИК, в последние годы начала применяться методика чрескатетерного закрытия ДМЖП с помощью окклюдера Амплацтер.

ДМПП – сообщение между двумя предсердиями. Небольшие сообщения (до 5-6 мм) в области овальной ямки обозначают как «открытое овальное окно», отверстия более 6 мм или при других локализациях – как ДМПП. Изолированные дефекты межпредсердной перегородки подразделяются на:

1) первичный ДМПП располагается над АВ-клапанами, крайним вариантом является общее предсердие (до 15% всех ДМПП);

2) дефект венозного синуса располагается в верхнезаднем отделе перегородки и часто сопровождается аномальным дренажем правой легочной вены (составляет около 10% ДМПП)

3) вторичный ДМПП – характеризуется обязательным наличием края межпредсердной перегородки между дефектом и атриовентрикулярными клапанами.

Гемодинамика - сброс крови через дефект по градиенту давления, обычно это лево-правый сброс крови с диастолической перегрузкой правого желудочка и гиперволемией МКК. Осложнения развиваются позже. Спонтанная облитерация ДМПП – в 14-87% случаев.

Клиника. В периоде новорожденности данный порок сердца, несмотря на его принадлежность к порокам бледного типа может проявляться кратковременным цианозом – при плаче, кашле или кормлении ребенка, что обусловлено веноартериальным сбросом крови при повышении общего легочного сопротивления. По мере снижения ОЛС и развития большого артериовенозного сброса с гиперволемией малого круга кровообращения к 2-5 годам может прогрессировать сердечная недостаточность с одышкой, тахикардией, гепатомегалией. Характерны повторные бронхиты, пневмонии, повышенная утомляемость. Дети плохо переносят физические нагрузки, отстают в физическом развитии. При аускультации сердца в грудном возрасте выслушивается небольшой систолический шум изгнания слева от грудины. Позднее развивается расщепление II тона над легочной артерией, связанное с более поздним закрытием легочного клапана по сравнению с аортальным, и небольшой систолический шум слева от грудины в втором-третьем межреберье – результат относительно скоростного кровотока через легочный клапан.

Диагностика. По данным ЭКГ характерны признаки отклонения электрической оси сердца вправо (угол альфа от $+90$ до $+150^\circ$ у детей старше 1 месяца), высокоамплитудный зубец R в правых отведениях и глубокий S в левых, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. На рентгенограмме грудной клетки тень сердца увеличивается в поперечнике за счет правых отделов, при большом артериовенозном сбросе расширяются корни легких и периферические ветви легочных артерий лишь. На эхоКГ определяются перерыв эхосигнала в зоне межпредсердной перегородки, возможна дилатация полостей правого предсердия и желудочка, гипертрофия миокарда, высокая скорость кровотока в выводном отделе правого желудочка и легочной артерии с повышением в них АД.

Лечение сердечной недостаточности направлено на уменьшение гиперволемии малого круга кровообращения и увеличения антеградного кровотока через левые отделы сердца – это достигается с помощью мочегонных препаратов и дигоксина. Показанием к операции является неэффективность медикаментозного лечения. Хирургическая коррекция заключается в ушивании дефекта или пластике его заплатой с использованием торакотомии и искусственного кровообращения. Активно применяются эндоваскулярные методы закрытия дефектов с помощью специальных устройств – окклюдеров – у детей в возрасте 2-3 лет.

ОАП - сосуд, соединяющий грудную аорту с легочной артерией – является обязательной фетальной коммуникацией, закрывающейся через 24-48 часов рождения, иногда несколько позже, отходит напротив и на 5-10 мм ниже устья левой подключичной артерии.

Гемодинамика. После рождения ребенка направление потока крови через проток и его величина определяются разницей давления между аортой и ЛА и диаметром протока. Усиленный легочный кровоток приводит к повышенному венозному возврату в левое предсердие и левый желудочек, их дилатации и гипертрофии.

Клиника. Маленький ОАП протекает бессимптомно и обнаруживается случайно при плановом обследовании. ОАП с большим сбросом сопровождается частыми респираторными инфекциями, отставанием в физическом развитии, сердечной недостаточностью. При развитии высокой легочной гипертензии с обратным сбросом можно отметить цианоз нижней половины туловища. При большом сбросе характерно увеличение пульсового артериального давления за счет повышения систолического и снижения диастолического компонента, что создает картину высокого и быстрого периферического пульса. Сразу после рождения шума может не быть в связи с высокой резистентностью легочных сосудов и отсутствием сброса крови через проток. К середине месяца появляется систолический, а к концу 1-го месяца – типичный «машинный» систолодиастолический шум, выслушивающийся под левой ключицей, во втором межреберье слева и в межлопаточной области. Развитие легочной гипертензии возможно рано, что характеризуется уменьшением шума, прежде всего его диастолического

компонента и легочной гиперволемии. Второй тон над легочной артерией становится резко акцентированным.

Диагностика. На ЭКГ при наличии большого сброса отмечают признаки перегрузки левых отделов сердца, на рентгенограмме – увеличение тени сердца, связанное в основном с левыми камерами, в меньшей степени – с правым желудочком. Возможно расширение тени легочного ствола и аорты.

Лечение. Специфическая консервативная терапия возможна только у недоношенных детей и заключается во введении ингибиторов синтеза простагландинов. Ингибиторы ЦОГ (педеа) вводят внутривенно (0,2 мг/кг) за 48 часовой период. При отсутствии эффекта через 24 часа возможно дополнительное трехкратное введение препарата в дозе по 0,1 мг/кг с интервалом в 24 часа. В последнее время появились сообщения, что ибупрофен обладает меньшим токсическим действием на почки при той же эффективности в отношении ОАП. Возможно клипирование сосуда с использованием тораковидеоскопической техники. В более старшем возрасте выполняется перевязка или пересечение протока, либо закрытие эндоваскулярным методом.

Тетрада Фалло характеризуется четырьмя признаками: большой ДМЖП, обструкция выводного тракта правого желудочка (СЛА), гипертрофия правого желудочка и декстрапозиция аорты. Входит в десятку наиболее распространенных пороков сердца, 0,21-0,26 на 1000 новорожденных (6-7% среди всех ВПС и 4% - среди критических).

Гемодинамика. При классической форме кровь во время систолы изгоняется в аорту обоими желудочками, минутный объем большого круга увеличен, кровоток в малом круге ограничен еще и вследствие СЛА. Возникает артериальная гипоксемия, которая коррелирует со степенью легочного стеноза.

Клиника. Дети с тетрадой Фалло имеют обычно нормальные показатели развития при рождении, но у большинства вскоре развивается умеренный центральный цианоз. Выраженный цианоз свидетельствует о крайней степени обструкции легочного кровотока, возможно – об атрезии ЛА. Ранние симптомы – продолжительный систолический шум изгнания, выслушиваемый на основании сердца слева от грудины. У больных с атрезией легочной артерии шум может полностью отсутствовать или слышен функционирующий ОАП. Большие коллатерали выслушиваются на спине. В более старшем возрасте к цианозу добавляются одышка при нагрузке, гипоксические приступы, тахикардия, задержка роста и развития, снижение толерантности к физической нагрузке, повышение гемоглобина крови. С течением времени у них появляются симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол». Характерными для тетрады Фалло являются одышечно-цианотические приступы, которые начинаются часто после крика, кормления, дефекации. Дети более старшего возраста присаживаются на корточки. Больные могут потерять сознание при развитии нарушений вплоть до гипоксической комы.

Диагностика. На ЭКГ – признаки гипертрофии правого желудочка. Характерной рентгенологической картиной является небольшое сердце с конфигурацией в виде «башмачка» - за счет закругленной и приподнятой верхушки и западения дуги легочной артерии. Эхокардиография позволяет поставить диагноз с определением стратегии лечения. Радикальная коррекция возможна только при удовлетворительном развитии легочного сосудистого русла.

Лечение направлено на уменьшение гипоксемии и ее последствий. У новорожденных используют введение простагландинов группы E с целью поддержать проходимость ОАП и увеличить легочный кровоток. Дополнительно необходимо создание температуры комфорта, кислородотерапия, седация больного. При угрозе закрытия ОАП общий объем кормления и внутривенных инфузий увеличивают на 10-20% от физиологической потребности (под контролем диуреза). Используют также в/в введение 5% р-р глюкозы, физ. р-р со скоростью 20-30 мл/кг в час, медикаментозную седацию, бета-адреноблокаторы – сначала внутривенно медленно (0.1 мг/кг), а затем внутрь 1 мг/кг в сутки. Противопоказан дигоксин, увеличивая инотропную функцию миокарда, он повышает вероятность спазма инфундибулярного отдела правого желудочка. Первым признаком эффективности лечения приступа служит усиление систолического шума над сердцем. Хирургическое лечение показано при прогрессирующей гипоксемии, повторных гипоксических приступах, нарушении развития ребенка. В качестве экстренной помощи или при плохих анатомических вариантах порока (выраженная гипоплазия легочных ветвей) прибегают к паллиативным процедурам, к которым относятся межартериальные анастомозы, баллонная дилатация легочного клапанного стеноза, реконструкция выводного отдела правого желудочка без закрытия ДМЖП. В результате достигаются уменьшение артериальной гипоксемии и рост легочно-артериального дерева. Радикальную операцию выполняют, как правило, после 6 мес.

Двустворчатый клапан аорты – часто встречающейся ВПС, по некоторым данным гораздо более распространен, чем другие пороки сердца. Имеет одну створку спереди, другую – сзади и две комиссуры. По данным M. Silver частота двустворчатого клапана аорты в общей популяции составляет 1%. При изолированном характере аномалии не происходит гемодинамических сдвигов, нет СН.

Клинически заподозрить двустворчатый клапан аорты помогает средней интенсивности систолический шум во втором межреберье справа. Подтверждает диагноз эхоКГ, где отмечается смещение клапанов аорты к ее стенкам в период диастолы (отверстие может быть расположено эксцентрично), определяются множественные диастолические эхосигналы от аортальных створок. Но не смотря на относительную доброкачественность аномалии с возрастом возможно прогрессивное утолщение створок с развитием стеноза, присоединение эндокардита, кальцификация створок, недостаточность клапана. При недостаточных размерах створок полное их

открытие исключается и возникает эффект стеноза. Слишком удлиненные створки пролабируют и способствуют развитию недостаточности клапана с развитием артериальной гипертензии. Все эти особенности заставляют вести наблюдение за больными с двустворчатым клапаном аорты с проведением ежегодно эхоКГ, проведением профилактической АБТ при инвазивных вмешательствах (предотвращение ИЭ), курсов кардиотрофической терапии, с целью сохранения эластичности створок клапана.

Коарктация аорты – врожденное сегментарное сужение на любом участке аорты, составляет 6%. *Гемодинамика* определяется препятствием кровотоку в аорте. Основным следствием этого является высокое давление в левом желудочке и верхней половине туловища (постдуктальный – «взрослый» вариант). В последующем в механизм поддержания артериальной гипертензии включается РААС. В нижней половине тела перфузионное давление снижено и кровоснабжение зависит либо от проходимости ОАП, через который поступает кровь из легочной артерии (дуктус-зависимое кровообращение), либо от наличия коллатералей, количество которых при естественном течении данного ВПС возрастает. При детском (преддуктальном) варианте после закрытия ОАП резко снижается кровоток в нисходящей аорте, развивается гипоперфузия внутренних органов и полиорганная недостаточность.

Диагностика. К 6-12 мес. симптомы перегрузки левых отделов сердца становятся преобладающими. Характерны артериальная гипертензия на руках и отсутствие АД на ногах, признаки ишемии миокарда – изменения ST-T в стандартных и левых грудных отведениях. Рентгенологическая картина представлена явлениями венозного застоя в легких и увеличением сердца. У более старших детей появляются узурсы ребер. Эхокардиография определяет сужение просвета аорты с активной пульсацией выше этого него. Косвенными признаками, подтверждающими коарктацию могут быть престенотическое расширение аорты, гипертрофия и дилатация желудочков.

Лечение. Показанием к хирургическому лечению коарктации аорты является наличие сердечной недостаточности, артериальной гипертензии, гипотрофии, нарушению функций почки и др. В качестве неотложной помощи возможна дилатация аорты с помощью баллона, который вводится через периферические сосуды.

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) - аорта отходит от морфологически правого желудочка и несет венозную кровь к тканям организма, ЛА отходит от морфологически левого желудочка и несет артериальную кровь к легким. *Гемодинамика.* Основой нарушений является анатомическое разделение малого и большого кругов кровообращения. При этом условием для выживания организма является наличие коммуникаций для смешивания крови – ООС, ОАП или ДМЖП. *Клиника.* Диагноз транспозиции магистральных сосудов, как правило, можно поставить уже в роддоме за счет явлений выраженного цианоза, одышки, тахикардии через 1-2 часа после пережатия пуповины. Шум в сердце выслушивается в редких случаях и обычно отражает наличие других ВПС – легочного стеноза, ОАП,

ДМЖП. Прогрессирующее ухудшение состояния связано с закрытием ОАП и недостаточным диаметром МПС – развивается вялость, заторможенность, переохлаждение, или беспокойство, связанное с гипоксией ЦНС. При выживании детей в течение нескольких месяцев могут нарастать симптомы сердечной недостаточности с развитием кардиомегалии, увеличением печени, хрипам в легких. *Диагностика.* Рентгенографическая картина легких может изменяться по мере роста ребенка. К концу первого месяца жизни появляется усиление легочного рисунка, симптомы венозного застоя. Тень сердца расширена в поперечнике, имеет характерный овоидный вид (яйцо, лежащее на боку). ЭхоКГ диагностика основана на идентификации морфологии желудочков и отходящих от них магистральных сосудов. Характерен параллельный ход аорты и легочной артерии в проекции длинной оси ЛЖ. *Лечение* направлено на снижение потребностей организма в кислороде, коррекцию метаболических нарушений, улучшение межсистемного смешивания крови путем ограничения физической активности ребенка, создания оптимального температурного режима, обеспечение ОЦК. Оксигенотерапия малоэффективна. Поддержание межсистемных коммуникаций обеспечивается инфузией альпростатида, либо выполнением закрытой атрисептостомии с помощью специального баллона для увеличения межпредсердного сообщения (процедура Рашкинда). Активное применение ПГ Е в условиях малого МП сообщения может быть опасным – большой сброс через ОАП, приводящий к увеличенному возврату крови из легких в ЛП, может вызвать развитие отека легких.

Атрезия ЛА – отсутствие нормального сообщения между желудочками сердца и легочной артерией. Данная патология существует в двух основных вариантах: 1) атрезия легочной артерии с ДМЖП; 2) атрезия легочной артерии с интактной ДМЖП.

Гемодинамика при наличии ДМЖП: кровь из правого желудочка через ДМЖП и из левого желудочка поступает в аорту, легочный кровоток определяется диаметром ОАП или системных коллатеральных артерий. При интактной ДМЖП кровь в левые отделы сердца поступает через открытое овальное окно, при сохраненном сообщении с правым желудочком возникает значительная его объемная перегрузка в связи с возможностью только ретроградного опорожнения через трикуспидальный клапан. Кровообращение легочное – дуктус-зависимое.

Клиника. Основной симптом – центральный цианоз. Резкое нарастание цианоза, беспокойство или вялость ребенка, потеря сознания свидетельствуют о закрытии ОАП. Одышно-цианотических приступов не возникает. По мере роста ребенка, начиная со второго полугодия жизни, развиваются симптомы « барабанных палочек » и « часовых стекол ». При небольшом размере ДМЖП или интактной межжелудочковой перегородке - выраженная гепатомегалия. Аускультативная картина неспецифична. Имеется мягкий дующий шум функционирующего ОАП, при крупных коллатералях можно выслушать систолический или систоло-диастолический

шум, локализующийся слева или справа от грудины и проводящийся на спину.

Диагностика. На ЭКГ характерно отклонение электрической оси сердца вправо, гипертрофия правых камер; при интактной МЖП электрическая ось сердца отклонена влево, есть признаки увеличения ПП, гипертрофия ЛЖ. На рентгенограмме грудной клетки легочный рисунок обеднен (но при большом ОАП или хорошо развитых коллатералях может быть нормальным или даже усиленным, часто – асимметричным. Основной в диагностике является эхоКГ.

Лечение. Базовая терапия направлена на снижение потребностей организма в кислороде и коррекцию метаболических нарушений. Ингаляция кислорода противопоказана, т.к. вызывает закрытие ОАП, для поддержания функционирования протока используют простагландины группы E. В раннем возрасте выполняют паллиативное вмешательство – наложение подключично-легочного анастомоза, с устранением коллатеральных сосудов. При интактной МЖП производится процедура Рашкинда (создание и расширение межпредсердной коммуникации). Радикальная коррекция порока, как правило, многоэтапная.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен характеризуется впадением всех легочных вен в правое предсердие или его венозные притоки, для обеспечения совместимости порока с жизнью обязательным условием является наличие межпредсердного сообщения.

Гемодинамика. При данном пороке вся кровь из большого и малого кругов кровообращения поступает в правое предсердие, определяя объемную перегрузку правых отделов сердца. В последующем меньшая часть смешанной венозно-артериальной крови через МП сообщение сбрасывается в ЛП и направляется в большой круг кровообращения. Остальная часть, проходя через правый желудочек, поступает в легочное русло, обуславливая значительную легочную гиперволемию.

Клиника появляется с момента рождения ребенка: признаки СН (одышка, тахикардия, увеличение печени, кашель, связанный с застойными явлениями в легких), крепитация, цианоз, усиливающийся при беспокойстве и кормлении. В последующем дети отстают в физическом развитии, часто болеют респираторными инфекциями при постоянном умеренном цианозе. Аускультативная картина - небольшой систолический шум изгнания во втором межреберье слева. При наличии ЛГ добавляются акцент и расщепление второго тона над легочной артерией.

Диагностика. На ЭКГ признаки перегрузки правых отделов сердца могут сопровождаться смещением сегмента ST ниже изолинии. На рентгенограмме грудной клетки сердце увеличено за счет правых отделов, нередко видна расширенная верхняя полая вена. Для супракардиального типа характерна форма сердца в виде «снежной бабы», когда верхняя часть тени (в зоне сосудистого пучка) формируется расширенным коллектором и верхней полой веной. ЭхоКГ выявляет расширенный ПЖ и как бы сдавленный левый.

Правое предсердие существенно увеличено, межпредсердная перегородка прогибается в левое предсердие, визуализируются ООО, ДМПП. Легочная артерия расширена. При тщательном исследовании сердца можно обнаружить позади левого предсердия венозный коллектор.

Лечение направлено на снижение потребностей организма в кислороде и коррекцию метаболических нарушений. Эффект от оксигенотерапии сомнителен. При застойной СН прибегают к терапии дигоксином и диуретиками. В случае отека легких показано проведение искусственной вентиляции легких с положительным давлением в конце выдоха. Операция показана всем детям с данной патологией. Сроки вмешательства зависят от степени гемодинамических нарушений. При наличии обструкции оттоку хирургическое вмешательство выполняют сразу после установления диагноза. В остальных случаях оптимальный возраст – 2-6 месяцев. Целью оперативного лечения является перенаправление потока крови в левое предсердие, кроме того следует устранить стенозы легочных вен и коллектора, что во многом определяет хороший послеоперационный результат. Некоторые врожденные пороки сердца протекают практически без нарушения гемодинамики.

Сроки оперативной коррекции ВПС.

Вид ВПС	Вид коррекции (радикальная, гемодинамическая, вспомогательная операция, транскатетерное интервенционное вмешательство)	Сроки оперативного вмешательства (возраст ребенка)
ДМЖП(сохранение НК на фоне медикаментозной терапии после 3-х месяцев жизни)	Радикальная	4-6 месяцев
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
ДМПП	Радикальная/транскатетерное (определяется анатомией)	2-5 лет
АВК	Радикальная	3-6 месяцев

АВК (рефрактерность к медикаментозной терапии)	Вспомогательная (суживание легочной артерии)	1 месяц
ТАДЛВ (обструкция венозного возврата)	Радикальная (выполнение процедуры Рашкинда перед оперативным вмешательством)	Экстренная
ТАДЛВ	Радикальная	1-2 месяца
ТМА без ДМЖП	Радикальная Гемодинамическая	7-10 дней по варианту ЕЖ, или операции Растелли
ТМА с ДМЖП	Радикальная	1-2 месяца
СГЛС	Гемодинамическая (3-х этапная, вариант коррекции при ЕЖ) операция Норвуд ДКПА операция Фонтена	1 неделя 4-6 месяцев 2-5 лет
ТФ	Зависит от анатомии порока: Вспомогательная (SaO ₂ менее 70%) наложение подключично-легочного анастомоза Радикальная	Период новорожденности 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
АЛА с интактной МЖП	Зависит от анатомии порока	В ближайшие дни после установления диагноза
Критический Ао стеноз	Балонная дилатация - метод выбора Двужелудочковая хирургическая коррекция (гипоплазия Ао клапана с «туннельным» субаортальным стенозом)	Экстренная Период новорожденности
Критический стеноз легочной артерии	Балонная дилатация	Экстренная
Удвоение входного отверстия единственного	Гемодинамическая в зависимости от наличия/отсутствия и	Начиная с периода новорожденности

(левого) желудочка	выраженности стеноза ЛА или субаортального стеноза	
Аномальное отхождение левой коронарной артерии от ЛА	Радикальная	В ближайшие дни после установления диагноза

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Классификация ВПС.
- Нарушения гемодинамики при различных анатомических группах ВПС
- Клинико-диагностические критерии дуктус-зависимых ВПС, пороков с обогащением МКК, его обеднением, обеднением большого круга.
- Критические состояния при ВПС у детей.
- Декомпенсация ВПС. Сердечная недостаточность. Легочная артериальная гипертензия.
- Диагностика ВПС у детей.
- Принципы наблюдения детей с ВПС.
- Осложнения ВПС. Соматоформная задержка физического развития. Инфекционные эндокардиты. Абсцессы, артериальные и венозные тромбозы.
- Принципы лечения детей с ВПС в стадии декомпенсации.
- Сроки оперативной коррекции
- Диспансерное наблюдение детей с ВПС

Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ПРИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ ВЕДУЩИМ КЛИНИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) систолический шум
- 2) сердечная недостаточность
- 3) легочная гипертензия
- 4) артериальная гипоксемия

2. ТАХИКАРДИЯ У ДЕТЕЙ С БОЛЬШИМИ ИЗОЛИРОВАННЫМИ ДЕФЕКТАМИ ПЕРЕГОРОДОК СЕРДЦА – ПОКАЗАНИЕ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ

- 1) конкора
- 2) капотена
- 3) дигоксина
- 4) гипотиазид
- 5) аспаркама

3. ОДЫШЕЧНО-ЦИАНОТИЧЕСКИЙ КРИЗ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ

- 1) тетрады Фалло

- 2) изолированного стеноза легочной артерии
- 3) транспозиции магистральных артерий
- 4) общего артериального ствола

4. ОСЛОЖНЕНИЯ «БЛЕДНЫХ» ПОРОКОВ СЕРДЦА –
ВСЕ, КРОМЕ

- 1) сердечная недостаточность
- 2) нарушения интеллектуального развития
- 3) инфекционный эндокардит
- 4) ретардация физического развития
- 5) рецидивирующие инфекции

5. КРИТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ С
ГИПОПЛАЗИЕЙ ЛЕВОГО СЕРДЦА СВЯЗАНЫ

- 1) с высокой легочной гипертензией
- 2) с дефицитом системного кровообращения
- 3) с артериальной гипоксемией
- 4) с развитием застойной сердечной недостаточности
- 5) с дыхательной недостаточностью

6. ПРЕДУКТАЛЬНАЯ КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ
ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ВСЕМ, КРОМЕ

- 1) артериальной гипоксемии
- 2) резким ухудшением состояния ребенка при закрытии артериального протока
- 3) артериальной гипертензии
- 4) ишемии и полиорганной недостаточности
- 5) нормальной массы тела при рождении

7. ВПС С ДУКТУС-ЗАВИСИМЫМ ЛЕГОЧНЫМ
КРОВООБРАЩЕНИЕМ

- 1) атрезия или критический стеноз легочной артерии
- 2) тотальный аномальный дренаж легочных вен
- 3) атрезия трехстворчатого клапана
- 4) 1) и 3)
- 5) 2) и 3)

8. ВПС С ДУКТУС-ЗАВИСИМЫМ СИСТЕМНЫМ
КРОВООБРАЩЕНИЕМ

- 1) частичная форма атриовентрикулярного канала
- 2) 3) и 4)
- 3) гипоплазия левого желудочка
- 4) полная транспозиция магистральных сосудов
- 5) 1) и 3)

9. ОСЛОЖНЕНИЯ ВПС С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОКСЕМИЕЙ

- 1) застойная сердечная недостаточность
- 2) дефицит массы
- 3) систолический шум
- 4) тромбозы
- 5) деформация грудной клетки

10. ОПТИМАЛЬНЫМ ПРЕПАРАТОМ, ОБЕСПЕЧИВАЮЩИМ ГЕМОДИНАМИЧЕСКУЮ РАЗГРУЗКУ СЕРДЦА ПРИ ХСН У ДЕТЕЙ, ЯВЛЯЕТСЯ

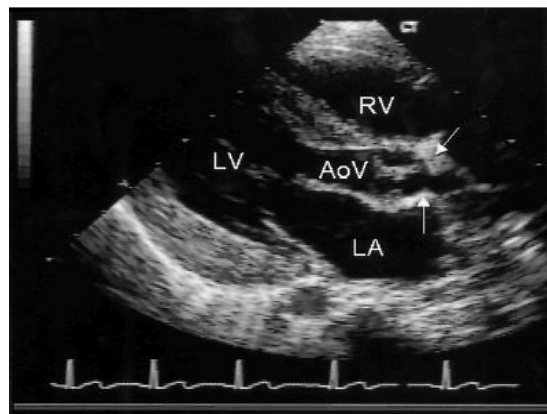
- 1) дигоксин
- 2) каптоприл
- 3) анаприлин
- 4) гипотиазид
- 5) лозартан

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача 1.

У ребенка 2 месяцев отмечаются неадекватно малые прибавки в массе тела – по 150,0-200,0 г. При обследовании на приеме у педиатра выявлены приподнимающий верхушечный толчок в 4-м межреберье на 2 см левее от срединноключичной линии, интенсивный систолический шум во 2-м межреберье справа. Дыхание везикулярное, ЧД – 36 в минуту. ЧСС – 144 в минуту. АД – 126 мм рт.ст. Печень +1,5 см, край острый, эластичный. Отеков нет.

На ЭКГ электрическая ось резко отклонена влево – угол α 30° , признаки перегрузки и гипертрофии миокарда левого желудочка.



1. Оцените клинические и ЭКГ симптомы.
2. Проведите дополнительные исследования.
3. Оцените эхокардиографическую картину.
4. Определите возможное критическое состояние.
5. Назначьте лечение.

Задача 2.

Доношенный новорожденный А., поступил в тяжелом состоянии: вялый, отказывается сосать грудь, кожные покровы бледные, тахипноэ 120 в минуту, дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца звучные, 167 в минуту, негрубый систолический шум в 3-м межреберье слева от грудины, гепатомегалия (печень +5,0 см, плотная). Диурез снижен,

периферических отеков нет. АД на руках – 127/75 мм рт.ст., пульсация на бедренной артерии не определяется. SatO₂ – 98%.

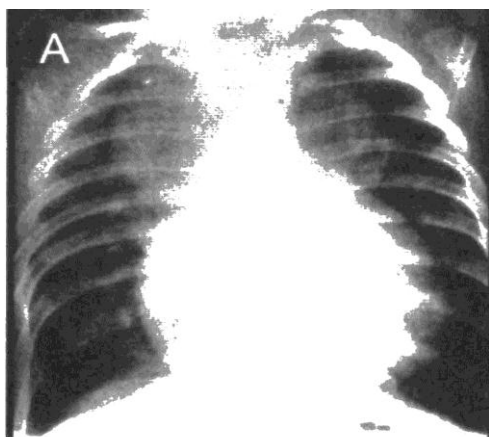
Из анамнеза: состояние ухудшилось внезапно на 14-е сутки жизни, когда ребенок стал вялым, появилась выраженная одышка, госпитализирован машиной скорой помощи. Мальчик от 2-й, нормально протекавшей беременности, срочных родов с массой 3240 г, оценкой по шкале Апгар 5 (затем 9) баллов. Выписан из родильного дома в удовлетворительном состоянии, на естественном вскармливании. Периодически у ребенка отмечались эпизоды беспокойства, метеоризм.

При поступлении ребенок сразу переведен на ИВЛ с низким содержанием кислорода во вдыхаемой смеси. Обследование в стационаре выявило кардиомегалию (КТИ-80%), обеднение легочного рисунка, сочетанную перегрузку обоих желудочков на ЭКГ. ЭхоКГ установила гипоплазию аорты ниже места отхождения левой подключичной артерии, в типичном для артериального протока месте – точечный кровоток (закрывающийся АП). В периферической крови Hb-137 г/л, er-3,7·10¹², СОЭ – 9 мм/час, L-6,1·10¹², п-1, с/я-36, э-2, л-53, м-8. Через 6 часов состояние ухудшилось: развилась олигурия, отмечен рост креатинина (213 ммоль/л), АЛТ – до 164 ммоль/л, АСТ – до 190 ммоль/л.

1. Обоснуйте диагноз.
2. Назначьте неотложную терапию.
3. Оцените назначение кислородотерапии. Объясните, с чем связано ухудшение состояния ребенка.
4. Наметьте тактику наблюдения ребенка (контроль эффективности терапии и дальнейшее ведение).
5. Объясните нарушение гемодинамики при данном пороке.

Задача 3.

У доношенного новорожденного ребенка с оценкой по шкале Апгар 8-9 баллов через 5 часов после рождения наступило ухудшение состояния – появились цианоз лица, усиливающийся при крике, кормлении. Одышка до



60 в минуту в покое с участием межреберных мышц, покашливание, тахикардия 162 в минуту в покое, пастозность век, стоп, передней брюшной стенки, промежности, увеличение печени до 3 см. Аускультативно определяется систолический шум под ключицей слева. Акцент и расщепление 2 тона на легочной артерии.

Сатурация кислорода – 87% с тенденцией к снижению, рентгенограмма представлена на фотографии. По данным эхоКГ – увеличение правого желудочка и расширение ствола легочной артерии, функционирующее овальное окно. Легочные вены впадают супракардиально в правое предсердие. В области

артериального протока непостоянный точечный кровоток (физиологическое закрытие протока).

1. Объясните, с чем связано ухудшение состояния ребенка.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Классифицируйте группу пороков, к которой относится данное заболевание и опишите нарушение гемодинамики при нем.
4. Назначьте лечение.
5. Обозначьте тактику ведения больного.

Задача №4.

Света Б., 4 года, поступила в стационар с температурой 38,5С, боли в животе. Накануне вечером заболела нога, стала холодной на ощупь. Заболела 2 недели назад, появились подъемы температуры тела до 38-39С по вечерам. Часто болеет простудными заболеваниями. Бледная, вялая, потеряла в массе 4 кг, одышка 24 в мин., тахикардия 136 в мин. Границы сердца расширены влево на 1,5 см, тоны умеренно приглушены, ритмичные. Дующий систолический шум на верхушке и по левому краю грудины, проводится в подмышечную область. Акцент 2 тона на легочной артерии. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Левая ножка на ощупь холодная, пульс на левой подколенной артерии и на стопе резко ослаблен. В суставах ограничения движения нет. Печень +3 см. В анализах крови НВ – 87 г/л, эр. – $2,1 \cdot 10^{12}/л$, л – $12,6 \cdot 10^9/л$, п/я – 7%, с/я – 51%, э – 2%, л – 29%, м – 11%. Биохимический анализ крови: СРБ - ++, сиаловые кислоты – 290ед, серомукоид – 0,28ед, общий белок – 73г/л. Анализ мочи без патологии. На ЭхоКГ – расширение полости левого желудочка, вегетации на аномальном митральном клапане.

1. Определите характер периферических изменений.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования.
4. Определите терапевтическую тактику.
5. Тактика наблюдения.

Задача №5.

Недоношенный ребенок (срок гестации – 34 недели) наблюдается в отделении новорожденных. На момент осмотра 14 сутки (постконцептуальный возраст – 36 недель). С рождения состояние ребенка тяжелое, выражен акроцианоз, мышечная гипотония, снижены физиологические рефлексы. Получает сцеженное грудное молоко через зонд, в массе стоит (масса тела – 2460г). Значительная одышка - ЧД 80 в мин. Тахикардия до 180 в мин. Границы сердца не расширены, тоны приглушены, усиление 2 тона на основании сердца, интенсивный систолический шум по левому краю грудины. В легких дыхание проводится по всем полям, влажные рассеянные хрипы. На рентгенограмме органов грудной клетки сосудистый пучок узкий, прямой в ортопроекции грудной клетки и широкий в боковой проекции. Сердце напоминает яйцо. ЭхоКГ выявила отхождение аорты от

правого желудочка, легочной артерии от левого желудочка, ДМЖП. Систолическое давление в легочной артерии – 44 мм рт.ст.

1. Предположите диагноз.
2. Обозначьте тактику неонатолога.
3. Назначьте дополнительные методы обследования.
4. Укажите оптимальный возраст для хирургической коррекции порока.
5. Диспансеризация на участке.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

1. Подготовка рефератов по теме «Дуктус-зависимые ВПС», «Вторичная ЛАГ, ассоциированная с ВПС», «Инфекционные эндокардиты», «Пороки развития аорты».

2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с ВПС».

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е	СПб. : СпецЛит	2015

	изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Российские клинические рекомендации. Лёгочная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, С.В. Горбачевский и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=855ede756197f8b875517dc3b2879cf5	-	2017
6	Российские клинические рекомендации. Единственный желудочек сердца [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=8845830763f0935720464f7bb9259242	-	2016
7	Российские клинические рекомендации. Дефект межжелудочковой перегородки [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=d42044f65724a70232008fae31d337e7	-	2016
8	Российские клинические рекомендации. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=82be29661d44b6a1620c27bc3cdaf022	-	2016
9	Российские клинические рекомендации. Открытый артериальный проток [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=1d21055c6e113875c6ff64579092910f	-	2016
10	Российские клинические рекомендации. Врожденный клапанный стеноз аорты	-	2016

	[Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=3482640297e30cfe66590890076734b8		
11	Российские клинические рекомендации. Частичный anomальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) [Электронный ресурс] / И.В. Арнаутова, С.С. Волков и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=1d21055c6e113875c6ff64579092910f	-	2016
12	Диспансерное наблюдение детей с легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с врожденными пороками сердца (мониторинг состояния малого круга кровообращения) [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / сост. Н. Г. Вольф, Л. Н. Анциферова, Е. Ю. Емельяничик [и др.]. - Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85871	Красноярск : КрасГМУ	2018
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.1.** «Нарушения проводимости сердца и артериальная гипертензия. Жизнеугрожающие нарушения ритма сердца (Каналопатии)».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Каналопатии - встречаются с частотой 1 случай на 2,5-5 тысяч новорожденных. Раннее выявление больных позволяет предотвратить синдром внезапной смерти с помощью проведения терапии бета-адреноблокатором и/или имплантации кардиовертера-дефибриллятора. Медико-социальное значение синдрома определяется травматизмом и неврологическим дефицитом на фоне рецидивирующих аритмогенных синкоп, высоким риском внезапной смерти в любом возрасте у детей, подростков и молодых взрослых. К проблеме активного раннего выявления идиопатического СУИQT тесно примыкают вопросы выявления вторичного нарушения реполяризации, удлинения QT, применения лекарственных препаратов.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с НРС, алгоритм активного выявления больных, физиологию проводящей системы сердца, патологию кровообращения при каналопатиях, клинические проявления гемодинамических нарушений, современные методы клинической и параклинической диагностики каналопатий, клиническую симптоматику, принципы лечения и оперативной коррекции, принципы неотложной помощи при развитии пароксизмальной желудочковой тахикардии, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторинг ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с каналопатиями, с неотложными состояниями

(пароксизмальная желудочковая тахикардия, острая сердечная недостаточность).

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

1. Синдром удлинённого интервала QT (LQTS)
2. Синдром укороченного интервала QT (SQTS)
3. Синдром Бругада (BrS)
4. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ, CPVT)

Общие черты каналопатий:

- Манифестация в детском или молодом возрасте
- Семейный анамнез ВСС (или эпилепсии)
- Клиника синкопальных состояний (или отсутствие клиники)
- Высокий риск внезапной смерти на фоне развития желудочковых

аритмий независимо от наличия или отсутствия клиники синкоп

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ, CPVT) Описана впервые - К.Л. Berg в 1960 году. Формируется чаще в ВОПЖ, ВОЛЖ. Вызывается при стимуляции изопротеренолом в ходе проведения провокационной пробы.

КПЖТ - желудочковая тахикардия не менее двух морфологий комплекса QRS в залпе или двунаправленная ЖТ, инициируемая физической, эмоциональной активностью или введением экзогенных катехоламинов у больных без органического или структурного поражения сердца.

К катехоламинергической полиморфной ЖТ **не относят** фенотипически схожие двунаправленные ЖТ, возникающие при передозировке сердечных гликозидов, у больных с синдромом Андерсена, кардиомиопатиями, электролитными нарушениями (прежде всего гиперкальциемия), стрессиндуцируемую полиморфную ЖТ типа «torsades de pointes» и фибрилляцию желудочков у больных с СУИQT и другими заболеваниями.

КПЖТ - - генетическое заболевание, связанное с мутацией генов, приводящих к повышенному уровню высвобождения Ca^{2+} из саркоплазматического ретикулума, что способствует развитию следовых деполяризаций и инициирует аритмию.

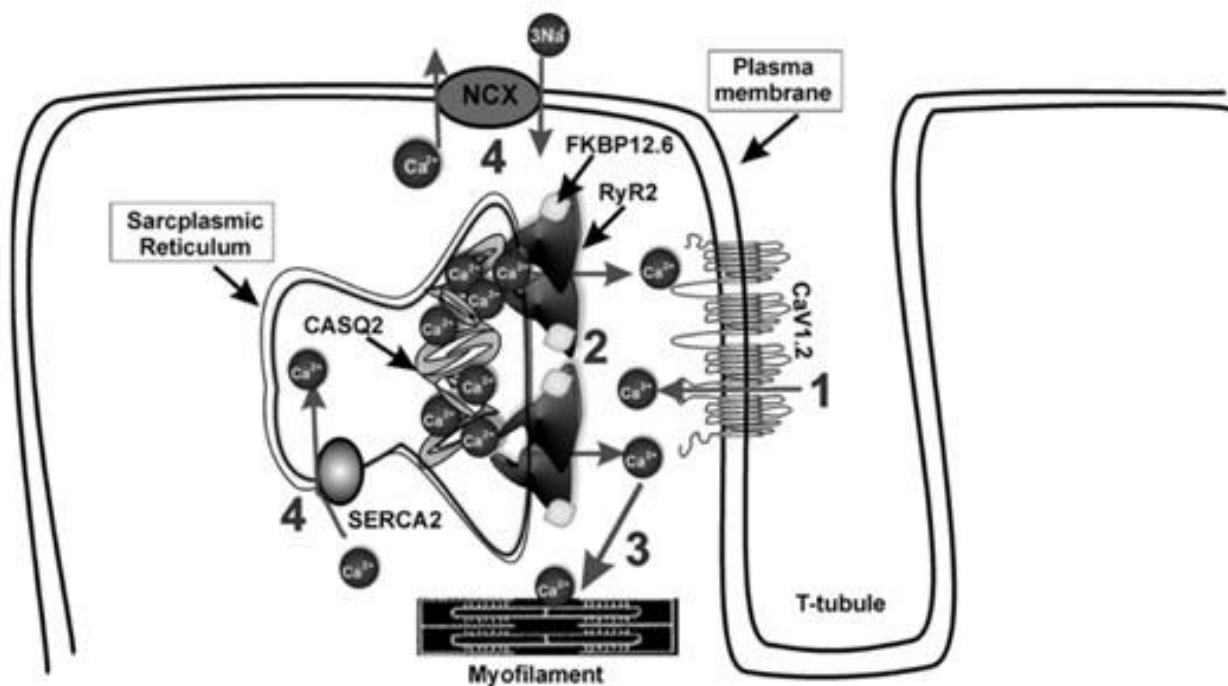
Гены и локусы, ассоциированные с фенотипом катехоламинергической полиморфной ЖТ. Различают аутосомно-доминантную форму с мутацией гена сердечного рианодинового рецептора миокарда RyR2 (180902) на хромосоме 1q42-q43. S.G. Priori и соавт. предположили, что мутация гена RyR2 приводит к увеличению обратного захвата Ca^{++} саркоплазматическим ретикулом. Это может увеличить задержку после деполяризации, вызывая триггерную активность и желудочковую тахикардию. Есть два возможных объяснения, почему КПЖТ возникает у детей и подростков.

Это более высокая, чем у взрослых, интенсивность физической активности и незрелость рецепторов рианодина. Установлено, что рецепторы рианодина слабо развиты у новорожденных, у них может возникать даже остановка сердца, когда они получают блокаторы кальциевых каналов. По мере взросления рецепторы рианодина становятся более чувствительными.

Особенность: последовательность развития аритмии - возникновение узловой тахикардии, желудочковых экстрасистол в виде квадригеминии, тригеминии и бигеминии, залпов двунаправленной тахикардии, переходящих в быструю, нерегулярную полиморфную желудочковую тахикардию.

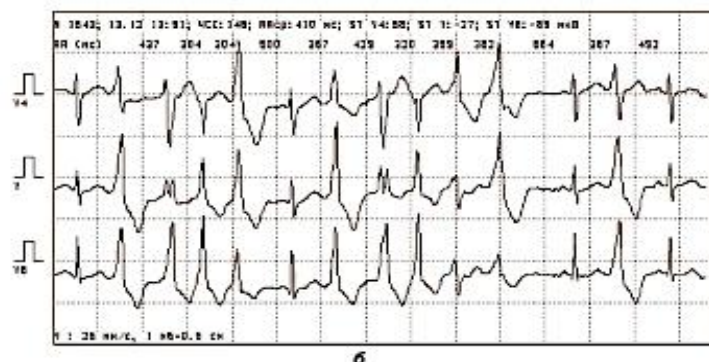
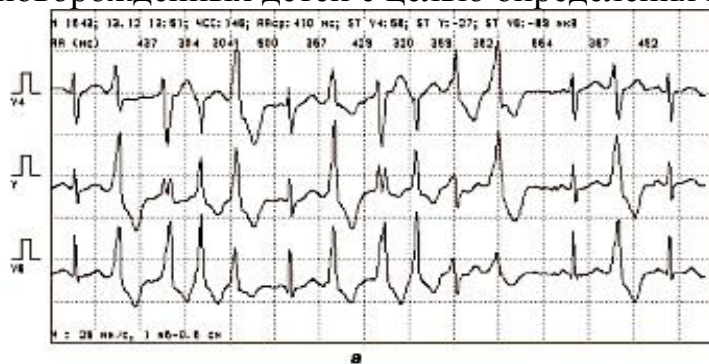
Патогенез.

Мутации генов рианодинового рецептора (RyR2) и кальсеквестрина (CASQ2) – белка, связывающего Ca^{++} в СПР приводят к избыточному выходу Ca^{++} , задержке деполяризации, повышению триггерной активности клеток



Liu N., Ruan Y., Priori S., 2008

Диагностика. В европейских странах проводится ЭКГ-скрининг новорожденных детей с целью определения первых симптомов каналопатий.



Спектр методов включает ЭКГ, холтеровское мониторирование ЭКГ, эхоКГ, провокационные пробы с физической нагрузкой, введением бета-адреномиметика изопроterenола.

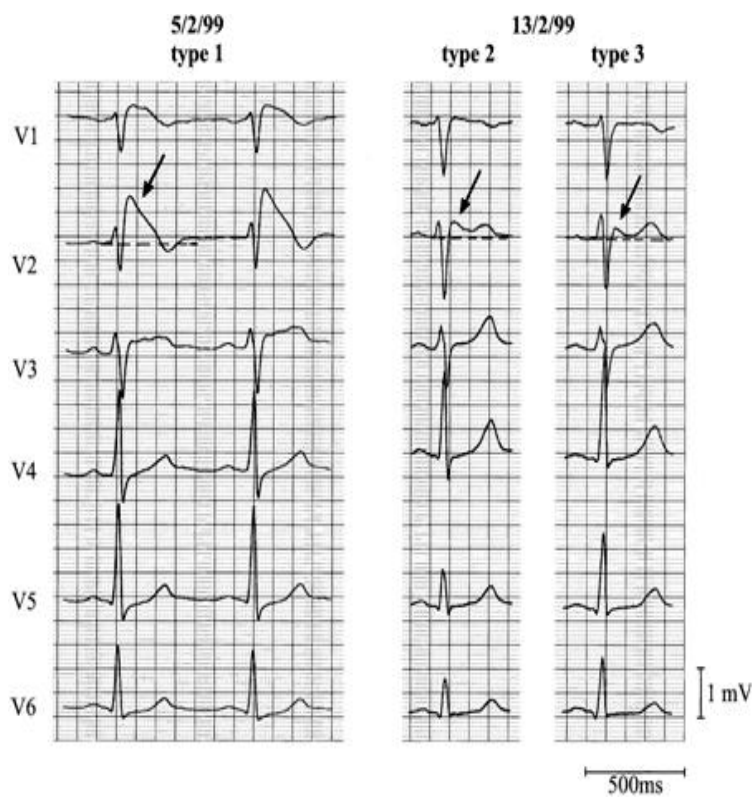
Подтверждением диагноза является документированная ЖТ.

Клиника. Манифестирует у мальчиков в 7-10 лет, у лиц женского пола – чаще после 18 лет. Чем раньше возникают приступы – тем тяжелее течение. **Приступ тахикардии провоцируется эмоциональным или физическим напряжением.** Исходно отмечается только брадикардия и укорочение PQ (структурно - нормальное сердце). Индуцируется введением изопротеренола.

Перед обмороком обычно возникают резкое побледнение, головокружение, потемнение в глазах. Во время потери сознания происходит падение, после которого больной может быть сильно травмирован. Часто во время приступа возникают судороги тонико-клонического характера, непроизвольное мочеиспускание, дефекация. Приступ обычно непродолжительный, прекращается через 1-3 мин. По окончании приступа отсутствует ретроградная амнезия, но больной может ощущать слабость, сонливость. Учитывая судороги, может быть поставлен диагноз эпилепсии, по поводу которой они получают противосудорожные препараты. Чем раньше возникали синкопальные состояния, тем хуже прогноз. Дети имеют нормальные показатели физического и психического развития. При обследовании, включая повторные эхоКГ, биопсию миокарда, МРТ, скintiграфию, электролитов крови и катехоламинового статуса изменений нет.

Лечение. Положительный эффект отмечен у детей с КПЖТ при лечении надололом в дозе 40-80 мг в день. По данным суточного мониторирования ЭКГ регистрировались только редкие изолированные желудочковые экстрасистолы. Увеличение дозы β -адреноблокатора не приводило к лучшему терапевтическому результату без побочных эффектов. При отмене препарата тахикардия и синкопальные состояния вновь возобновлялись. при аутосомно-доминантной форме КПЖТ, может быть положительный эффект от назначения АК, но во время острого купирования приступа КПЖТ верапамил во всех случаях был **неэффективным**, хотя отмечалось уменьшение эпизодов

При неэффективности монотерапии возможна комбинация β -адреноблокаторов и верапамила, имплантация кардиовертера-дефибриллятора и симпатическая денервация



Критерием эффективности терапии КПЖТ является невоспроизводимость ЖТ при холтеровском мониторировании или стресс-тесте.

Синдром Бругада: 1-2 на 10 000; до 1 на 1 000 в странах Юго-Восточной Азии. Манифестирует в 30-40 лет. Маркируется

элевацией сегмента ST в правых грудных отведениях (V1–V3) с отрицательным T, возможна блокада правой ножки пучка Гиса и удлинение интервала PR.

Препараты, вызывающие синдром Бругада:

- антиаритмические
- психотропные
- анестетики
- наркотические препараты
- алкоголь

и т.д.

Синдром удлиненного интервала QT. Распространенность – 1:2500 – 1:5000 новорожденных.

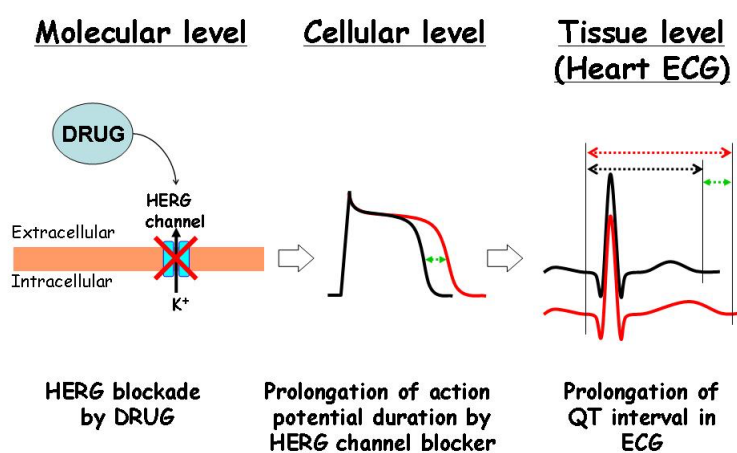
Синдром удлиненного интервала QT является наиболее частой причиной внезапной смерти детей, подростков и молодых взрослых (до 40 лет) вследствие развития желудочковых тахикардий [P. J. Schwartz, S. G. Priori, C. Spazzolini [et al.], 2001]. Учитывая существенную распространенность заболевания – 1:2500-3000 новорожденных детей – активное выявление детей с СУИQT с помощью электрокардиографии является первым шагом в профилактике внезапной смерти в ряде европейских стран [3]. Однако вопросы эффективности тотального ЭКГ-скрининга у детей разного возраста до сих пор дискутируются, в том числе в США данное исследование как скрининг не проводится [4, 5, 6]. В России согласно Приказа МЗ РФ №514н «О порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних» от 17.08.2017, амбулаторная педиатрическая практика предусматривает выполнение первой ЭКГ в возрасте 12 месяцев, что отсрочивает диагностику СУИQT у значительного числа больных. Это ставит акцент на альтернативе тотальному неонатальному скринингу – на обследовании детей групп риска.

В 85% случаев данное заболевание имеет семейный характер и наследуется по аутосомно-рецессивному типу (то есть 50% потомства наследуют патологические гены), остальные 15% случаев заболевания – результат спорадических мутаций.

Накопление данных Международным регистром по мониторингу семей с СУИQT в течение почти 40 лет показало, что 57% пациентов умирают до 20 лет. Это подчеркивает важность ранней диагностики первичных электрических болезней сердца, а также важность обследования всех членов семьи, включая бессимптомных лиц. Особую сложность представляют пациенты, имеющие клинику атипичных синкопе, необычно длительных или протекающих с судорожным синдромом и схожих с эпилепсией [Школьников, М.А., 2011]. Данное обследование включает подробный анализ генеалогических данных, комплексное обследование (электрокардиографию и холтеровское мониторирование ЭКГ с анализом длительности интервала QTc и времени удлинения QTc в течение суток), по показаниям – молекулярно-генетическое исследование. Однако, статистика СВС сохраняется даже в развитых странах, определяя необходимость

дальнейшего изучения каналопатий, разработки и внедрения организационных мероприятий по выявлению больных и профилактике неблагоприятных исходов.

Низкая доступность молекулярно-генетического исследования, а также данные об «ускользании» некоторых вариантов синдрома от выявления с помощью молекулярно-генетического исследования подчеркивают важность анализа совокупности данных – клинических, анамнестических, функциональных и молекулярно-генетических.



К трем основным группам риска, которые заслуживают ЭКГ-контроля на 4-5 неделе жизни, относятся новорожденные дети с редким ритмом и/или отягощенным анамнезом по внезапной смерти у родственников первой степени родства; исследование необходимо проводить детям и подросткам с синкопальными состояниями, а также детям с врожденной тугоухостью.

Данные группы риска были выделены в соответствии с наиболее частым первым симптомом – синкопе, а также с учетом наиболее распространенных клинических вариантов СУИQT.

Клинические варианты СУИQT

Первое описание СУИQT принадлежит двум норвежским врачам - А. Джервеллу (A. Jervell) и Ф. Ланге-Нильсену (F. Lange-Nielsen), которые в 1957г. описали клинический случай сочетания рецидивирующих синкопе с врожденной глухотой и удлинением интервала QT на ЭКГ. Вариант синдрома без глухоты описали педиатры из Италии – С. Romano и ирландец О.С. Ward (1964). В дальнейшем (Yanowitz F., 1966) опубликовал результаты экспериментальных исследований на собаках: при односторонней стимуляции звездчатого симпатического узла на ЭКГ отмечалось существенное удлинение интервала QT, что позволило предположить связь симпатических влияний на сердце с развитием нарушений реполяризации и риском развития ЖТ. Полученные данные стали обоснованием для клинического применения левосторонней симпатической денервации сердца у пациентов с СУИQT.

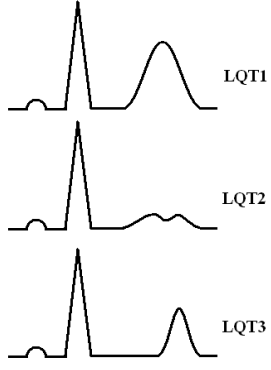
Электрофизиологической основой синдрома является генетически детерминированное нарушение функции ионных каналов сердца (как правило натриевых и/или калиевых) в результате синтеза измененных

структурных/регуляторных белков. Нарушение транспорта натрия и калия замедляет процесс реполяризации мембран кардиомиоцитов с развитием удлинения интервала QT (альтернации волны T) на электрокардиограмме и может при определенных условиях вызвать ЖТ или фибрилляцию желудочков.

Синдром Романо-Уорда является наиболее частым и находится в центре внимания исследователей, принято выделять три наиболее распространенных варианта (табл. 1).

Таблица 1.

Клинико-генетические варианты СУИQT [1].

Тип синдрома	Ген мутированный	Канал	Частота	ЭКГ	Триггеры летальных аритмий	Частота СС событий/летальность
LQTS1	KVLQT1 KCNQ1	K	30-35%		Эмоциональный или физический стресс, плавание (82%) Сон, отдых (9%)	46% / 6-8%
LQTS2	HERG, KCNH2	K	25-30%		ФН (29%) Стресс, громкий звук (49%) Сон, отдых (22%)	63% / 6-8%
LQTS3	SCN5A	Na	5-10%		ФН (4%) Стресс (12%) Сон, отдых (64%)	18% / 6-8%

Первые три варианта синдрома в структуре всех тринадцати вариантов составляют 60-75% и определяют как высокий риск развития как сердечно-сосудистых событий, так и значимый риск летальности. Несмотря на то, что относительно более часто удлинение QT встречается у девочек и женщин, у больных мужского пола клиническая манифестация синдрома наступает значительно раньше – в 7-11 лет (у женщин – в 16-20лет). Кроме того, для мальчиков и мужчин характерен более высокий риск развития ЖТ и СВС[1, 2]. К факторам высокого риска смерти у больных СУИQT относятся:

- Врожденная глухота
- Рецидивирующие синкопе на фоне ЖТ

- Семейный анамнез необъяснимой внезапной смерти детей/молодых взрослых
- QTc > 500 мсек.
- АВ блокада 2:1
- Альтернация зубца Т
- LQTs3 генотип

В ходе изучения СУИQT и появления новых данных (например, об изменении клинического течения), изменяются и факторы риска внезапной смерти.

Первые три варианта наследуются аутосомно-рецессивным путем. Для первого варианта характерны широкая основа Т, манифестация после физического стресса – частым триггером является плавание, первый контакт ребенка с открытым водоемом, высокая эффективность применения бета-адреноблокаторов. Типичными признаками второго варианта являются развитие синкоп или жизнеугрожающих состояний у младенцев в покое и даже во сне, среди триггеров характерными являются громкие звуки. Третий вариант СУИQT отличается максимально широким (уплощенным, двугорбым) Т, выраженным риском неблагоприятных исходов и отсутствием ответа на применение бета-блокаторов.

Среди более редких вариантов СУИQT – синдром Тимоти (LQTs8, на его долю в рамках синдрома приходится менее 1%), наследуемый аутосомно-доминантным путем, характеризуется широким спектром клинических проявлений – помимо характерных ЭКГ-изменений и нарушений ритма сердца у больных отмечаются врожденные пороки сердца, иммунодефицитные состояния, эндокринные нарушения – углеводного обмена и метаболизма кальция, нарушение эмоционального развития, расстройства аутистического спектра, характерным симптомом является синдактилия.

Синдром Андерсена-Тавила (LQTs7, основан на дефекте гена KCNJ2), встречающийся с такой же частотой – менее 1% - характеризуется множественными аномалиями развития лицевого скелета, конечностей, нарушениями интеллектуального развития, аллергическими заболеваниями и желудочковыми аритмиями с высоким риском СВС [8].

Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена (LQTs5, распространенность в популяции – 1:200 000-1:1 000 000), однако в популяции больных с врожденной нейросенсорной тугоухостью достигает 0,7% [1,2]. Для данного варианта синдрома характерна ранняя манифестация – до 3 лет у 90% больных, неблагоприятное течение с высокой частотой кардиальных событий и высокой вероятностью неблагоприятного исхода. В данной группе больных нередко потери сознания маскируются судорожным синдромом и расцениваются как эпилепсия в отсутствие адекватной интерпретации ЭКГ.

Остальные варианты также встречаются менее, чем в 1%.

Выявление больных с СУИQT, алгоритм подтверждения диагноза

Важной частью диагностики синдрома является правильная оценка электрокардиограммы, обязательной частью интерпретации которой является расчет скорректированного интервала QT. Расчет данного показателя зачастую бывает неправильным, что приводит к гипо- или гипердиагностике СУИQT (рис. 1). Полное отсутствие расчета данного показателя существенно снижает вероятность диагностики заболевания у пациентов с синкопальными состояниями, врожденной нейросенсорной тугоухостью и другими факторами риска даже при своевременном выполнении электрокардиографического исследования.



Для точного определения интервала QT необходимо ориентироваться на точку пересечения волны Т с изолинией. На рисунке показано, как это нужно сделать при девиации сегмента ST (отсутствии изолинии), а также положительно-отрицательном Т. [P. J. Schwartz, A. Garson, T. Paul, 2002]

Формула Базетта для расчета скорректированного интервала QT

$$QTc(B) = \frac{QT}{\sqrt{RR}}$$

Показания к проведению ХМ у больных с синдромом удлиненного интервала QT [P. J. Schwartz, A. Garson, T. Paul, 2002, Школьникова М.А., 2011].

Класс I

1.Выявление желудочковой экстрасистолии, тахикардии типа “пируэт”, макроальтернации (синонимы — макроскопическая или визуальная альтернация) Т зубца, значений абсолютного интервала QT на минимальной ЧСС (С).

Класс II А

1. При наличии автоматической опции измерения QT пациентам с диагнозом или подозрением на синдром удлиненного интервала QT (установленного на основании критериев Шварца): оценка среднесуточных значений интервалов QT и QTc, максимального QT и QTc, частотной адаптации интервала QT, “QT динамики”, максимального уровня микровольтной альтернации зубца T временным методом (С);

2. Сибсы больных с синдромом удлиненного интервала QT (С).

Класс IIВ

1. Оценка вариабельности и турбулентности ритма сердца, DC/AC (DC/AC индекс > — 1) (С);

2. Оценка эффективности и/или проаритмогенного действия антиаритмической терапии (С);

3. Родственники первой линии больных с СУИQT (С).

Класс III

1. Первичная диагностика СУИQT;

2. Ручное измерение скорректированного QT по данным ХМ.

Для педиатрической практики важно дополнить список показаний к выполнению ХМ ЭКГ следующими: атипичные синкопе и пресинкопе (без предшествующей липотимии, сопровождаемые судорогами, продолжающиеся более 20 секунд); брадикардия; врожденная глухота. Группу риска составляют также необследованные спортсмены с брадикардией.

Критерии П. Шварца (1993)

Показатель	Баллы
QTc > 480 ms	3
QTc = 460-479 ms	2
QTc > 450-459 ms у лиц мужского пола	1
Torsade de pointes	1
Альтернация зубца T	1
Зазубрина на зубце T в 3 отведениях	1
Брадикардия	0,5
Синкопе, связанное со стрессом	2
Синкопе, не связанное со стрессом	1
Врожденная глухота	0,5
Члены семьи с врожденным синдромом удлиненного интервала QT	1
Необъяснимая внезапная смерть у члена семьи первой линии до 30 лет	0,5

Третий этап диагностики – молекулярно-генетическое исследование.

Гены, ассоциированные с СУИQT

Long QT Syndrome (LQTS)* including Sudden Infant Death Syndrome (SIDS) [£]						
Gene	Locus	Syndrome	Protein & subunit	Function & abnormality	Occurs In [¶]	Ref.
<i>KCNQ1</i>	11p15.5	LQTS1, SIDS [£]	K _v 7.1 α	<i>I</i> _{Ks} \downarrow KvLQT1	30-35%	74,77,165
<i>KCNH2</i>	7q35	LQTS2, SIDS [£]	K _v 11.1 α	<i>I</i> _{Kr} \downarrow HERG	25-30%	75
<i>SCN5A</i>	3p21	LQTS3, SIDS [£]	Nav1.5 α	<i>I</i> _{Na} \uparrow	5-10%	1,12,28,150
<i>ANK2</i>	4q25	LQTS4, ABS ^{\$}	Ankyrin-B	<i>I</i> _{Na,K} \downarrow <i>I</i> _{NCX} \downarrow	1-2%	43-45
<i>KCNE1</i>	21q22.1	LQTS5	minK β	<i>I</i> _{Ks} \downarrow	1%	76,78
<i>KCNE2</i>	21q22.1	LQTS6, SIDS [£]	MiRP1 β	<i>I</i> _{Kr} \downarrow	rare	79
<i>KCNJ2</i>	17q23	LQTS7, ATS [#]	Kir2.1 α	<i>I</i> _{K1} \downarrow	rare	80,81
<i>CACNA1C</i>	12p13.3	LQTS8, TS ^{&}	Cav1.2 α_{1c}	<i>I</i> _{Ca,L} \uparrow	rare	82,83
<i>CAV3</i>	3p25	LQTS9, SIDS [£]	Caveolin-3	<i>I</i> _{Na} \uparrow	rare	84,85
<i>SCN4B</i>	11q23	LQTS10	Nav1.5 β_4	<i>I</i> _{Na} \uparrow	rare	86
<i>AKAP9</i>	7q21	LQTS11 ^Ω	Yotiao ^Ω	<i>I</i> _{Ks} \downarrow KvLQT1	rare	159a
<i>KCNQ1</i>	11p15.5	JLNS1 ⁺	K _v 7.1 α	<i>I</i> _{Ks} \downarrow KvLQT1	rare	87,88
<i>KCNE1</i>	21q22.1	JLNS2 ⁺⁺	minK β	<i>I</i> _{Ks} \downarrow	rare	78

Профилактика внезапной смерти

- Рекомендации пациентам:
- Молекулярно-генетическое обследование симптомных и бессимптомных членов семьи
- Длительная терапия бета-адреноблокаторами
- Ограничение физических нагрузок
- Исключение спектра препаратов, удлиняющих QT (www.qtdrugs.ru)

Обоснование ИКД:

- критические значения QT у симптомных пациентов (с синкопальными состояниями) и анамнезом внезапной смерти в семье
- документированная ЖТ
- позитивный результат молекулярно-генетического исследования

5.4 Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Заболевания, составляющие группу «сердечных» каналопатий
- Выявление жизнеугрожающих аритмий в группах риска
- Общие черты клинической манифестации и диагностические критерии каналопатий. Критерии СУИQT Шварца П., 1993
- Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
- Синдром Бругада
- Синдром удлиненного интервала QT, клинические варианты
- Тактика наблюдения детей с риском ВСС
- Прогноз больных

Тестовые задания по теме с эталонами ответов (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ХМ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) редкий ритм для данного возраста
- 2) суправентрикулярная экстрасистола на ЭКГ
- 3) увеличение полости левого желудочка
- 4) обмороки
- 5) полная АВ-блокада

2. УДЛИНЕНИЕМ QT НА ХОЛТЕРОВСКОМ МОНИТОРЕ У ДЕТЕЙ 8-15 ЛЕТ ЯВЛЯЕТСЯ ЗНАЧЕНИЕ БОЛЕЕ

- 1) 440 мс
- 2) 470 мс
- 3) 480 мс
- 4) 520 мс
- 5) 500 мс

3. НЕБЛАГОПРИЯТНЫЙ ПРОГНОЗ ИМЕЮТ

- 1) дневной тип суправентрикулярной тахикардии
- 2) желудочковые тахикардии
- 3) смешанный тип суправентрикулярной тахикардии
- 4) экстрасистолы покоя
- 5) экстрасистолы нагрузки

4. ГРУППУ РИСКА ПО РАЗВИТИЮ ВНЕЗАПНОЙ АРИТМОГЕННОЙ СМЕРТИ СОСТАВЛЯЮТ

- 1) все дети с врожденными пороками сердца
- 2) необследованные спортсмены
- 3) новорожденные и младенцы с редким ритмом
- 4) дети с суправентрикулярной экстрасистолией
- 5) дети с нейросенсорной тугоухостью

5. КАРДИОСТИМУЛЯЦИЯ ПОКАЗАНА ДЕТЯМ С

- 1) желудочковой тахикардией, с LQT или без него
- 2) пациентам высокого риска с врожденным LQTs
- 3) рецидивирующей фибрилляцией предсердий и с сопутствующей ДСУ
- 4) пароксизмальной суправентрикулярной тахикардией
- 5) частыми желудочковыми экстрасистолами

6. ЗАБОЛЕВАНИЕМ, СОПРЯЖЕННЫМ С ВЫСОКИМ РИСКОМ РАЗВИТИЯ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ТАХИКАРДИИ ТИПА «ПИРУЭТ» ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) синдром ВПУ
- 2) синдром слабости синусового узла
- 3) синдром удлиненного интервала QT

4) все вышеперечисленное

7. ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ РОМАНО-УОРДА ИСХОДОМ МОЖЕТ БЫТЬ

- 1) синдром внезапной смерти
- 2) выздоровление
- 3) формирование синдрома Эйзенмегера
- 4) синдром слабости синусового узла
- 5) трансплантация сердца

8. ПРОФИЛАКТИКА ВСС У СПОРТСМЕНОВ ПРЕДПОЛАГАЕТ ПРОВЕДЕНИЕ

- 1) ЭКГ с физической нагрузкой
- 2) холтеровского мониторирования ЭКГ
- 3) электрофизиологического исследования
- 4) эхокардиографии

9. МАКСИМАЛЬНЫЙ РИСК РАЗВИТИЯ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ЖТ И ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ ИМЕЮТ БОЛЬНЫЕ

- 1) с брадикардией в покое
- 2) со стабильным удлинением QTc на ЭКГ >500 мс
- 3) мужского пола со стабильным удлинением QTc на ЭКГ >500 мс
- 4) с удлинением QTc на ЭКГ >480 мс
- 5) женского пола с удлинением QTc на ЭКГ >470 мс

10. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ПРОВОЦИРУЮЩИМ ФАКТОРОМ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИИ ПРИ КПЖТ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) интеркуррентные инфекции
- 2) эмоциональный стресс
- 3) холодовой стресс
- 4) физическая нагрузка
- 5) громкий звук

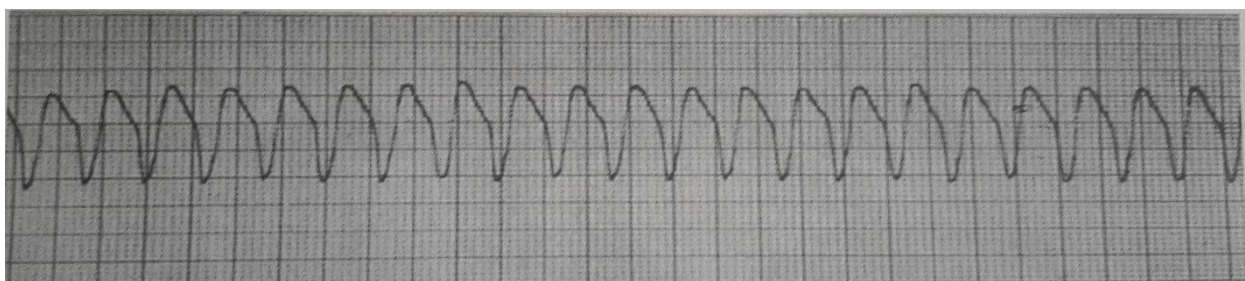
Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

Машиной скорой помощи в реанимационное отделение доставлена доношенная новорожденная девочка, возраст 11 суток. В течение дня отказывалась от груди, беспокоилась, затем появилась вялость, бледность кожи, цианоз носогубного треугольника, ладоней, стоп, стала реже мочиться. Ребенок от 1-ой беременности, самостоятельных родов с массой при рождении 4140г, оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. Выписана на 5 сутки в удовлетворительном состоянии.

При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, акроцианоз, пастозность лица, передней брюшной стенки, стоп. Дыхание проводится по всем полям, ЧД – 60 в минуту. Тоны сердца ритмичные,

громкие, ЧСС 230 в минуту, во 2-3 межреберьях мягкий систолический шум. Печень +4,0 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии. По данным эхоКГ выявлено расширение полости левого желудочка, митральная недостаточность 2-3 ст., ФВ – 60%, СДЛА – 28 мм рт.ст. ЭКГ на фото.



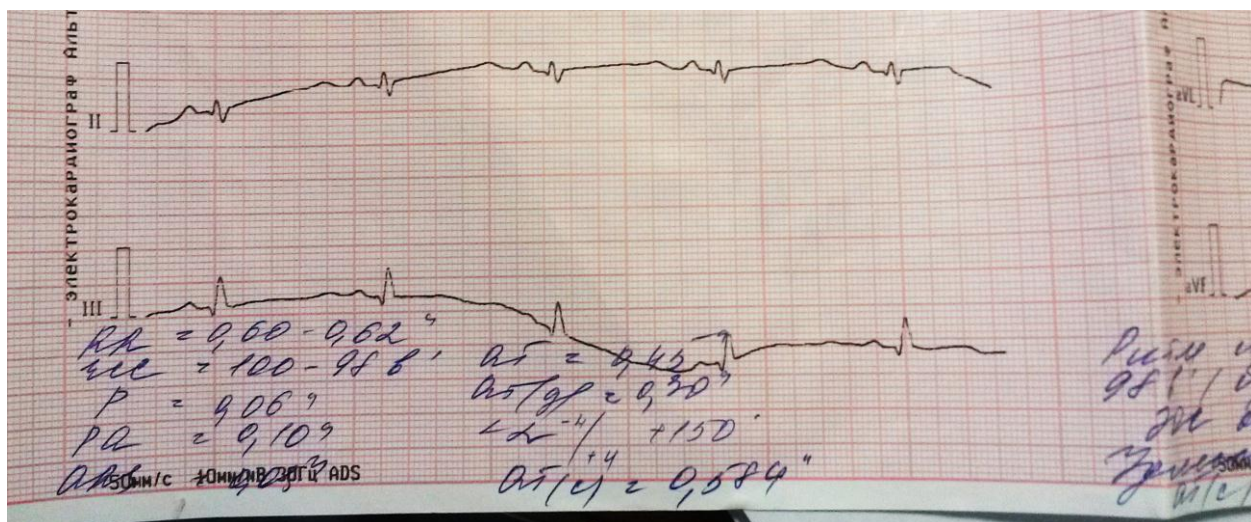
1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Напишите план обследования.
3. Обозначьте круг болезней дифференциального диагноза.
4. Окажите неотложную помощь.

Задача №2.

Доношенный ребенок, родился с оценкой по шкале Апгар 9/9 баллов. Масса – 3540, длина – 52см. Вторые сутки жизни. Состояние удовлетворительное. На грудном вскармливании, сосет активно. Физиологические рефлексы вызываются, сухожильные – симметричные. Кожа смуглая, чистая (национальная особенность, ребенок - казах). Дыхание пурпильное, 42 в минуту. Тоны сердца ритмичные, отчетливые, с ЧСС – 124 в минуту. Живот мягкий, печень +2см. Стул – меконий.

В семье трое предыдущих мальчиков умерли: 2009 – ребенок с оценкой Апгар 8/9, m - 3600, l - 50см, 2012 - ребенок с оценкой Апгар 9/9, m - 4300, l - 53см, 2014 – ребенок с оценкой Апгар 8/8, m - 2700, l - 49см. Причины смерти детей не были установлены в Казахстане. Семья переехала в Россию.

При обследовании на ЭКГ следующая картина:



1. Поставьте предварительный диагноз.

2. Назначьте план обследования.
3. Определите болезни для дифференциального диагноза.
4. Назначьте лечение.
5. Определите план диспансерного наблюдения.

Задача №3.

Новорожденная девочка с гестационным возрастом 32 нед, массой тела при рождении 1800г, оценкой по шкале Апгар 5/6 баллов, в течение 3 дней наблюдалась в отделении реанимации – 28 часов получала АИВЛ, затем была экстубирована и переведена на 2 этап выхаживания. Состояние при переводе расценивается как тяжелое, стабильное, с позитивной динамикой: кожа бледно-розовая, гемодинамика стабильная, АД 62/38 мм рт.ст., SaO₂ – 95%. Кормится через зонд сцеженным грудным молоком, удерживает по 50-60мл, убыль массы 90г. В легких проводные хрипы с обеих сторон, ЧД – 44 в минуту. Тоны сердца ритмичные, 124 в минуту, достаточной громкости. Живот доступен пальпации, печень +1,5 см. Диурез 3,7 мл/кг/час. Периферических отеков нет. Стул 5-6 раз в сутки, кашицеобразный. При обследовании на ЭКГ – синусовая брадикардия с ЧСС 112-124 в минуту, PQ-0,10, RR-0,54-0,48 с, QT – 0,34, QTс – 0,463с, угол альфа – 130°, отрицательный T до V4-5. В анализе крови Hb – 170 г/л, ег. – $5,4 \cdot 10^{12}$, L – $12,3 \cdot 10^9$, СОЭ – 14 мм/час. K⁺ - 5,06 ммоль/л, Ca²⁺ - 0,5 ммоль/л. Через 5 минут после удаления длинной линии ребенок потерял сознание, остановилось дыхание и сердцебиение с восстановлением после реанимационных мероприятий в течение 15 минут с развитием децеребрации.

1. Проведите анализ ЭКГ.
2. Предположите причину клинической смерти по имеющимся данным.
3. Определите пусковой фактор данного состояния.
4. Определите правильную тактику, способную предотвратить неблагоприятный исход.

Задача №4.

На прием к педиатру обратилась девочка 16 лет с жалобами на боли в области сердца (за грудиной). Контактная, учится в 10 классе, интеллект высокий, мотивирована на высокий рейтинг, занимается в секции русского рукопашного боя. Физическое развитие гармоничное, среднее, половое соответствует возрасту. Кожа чистая. Дыхание везикулярное, 16 в минуту. Тоны сердца достаточной громкости, аритмичные, выслушиваются экстрасистолы, 6-8 в минуту. Живот безболезненный, печень не увеличена, отеков нет. Физиологические отправления не нарушены. На ЭКГ – ритм синусовый, с ЧСС 60 в минуту, PQ – 0,14с, RR – 1,00 с, QT – 0,45с, QTс – 0,45. Определяются частые желудочковые экстрасистолы. На ХМ ЭКГ в течение суток выявлено 6457 полиморфных политопных желудочковых экстрасистол, максимальное количество – на фоне физической нагрузки. В 8 утра документирован эпизод учащения экстрасистолии последовательно –

квадригеиминия – тригеиминия – бигеиминия, парные экстрасистолы на фоне неприятного разговора с мамой. ЭхоКГ не выявила структурных и функциональных изменений сердца.

1. Предположите диагноз по клиническим данным.
2. Оцените ЭКГ.
3. Оцените ХМ ЭКГ.
4. Определите тактику наблюдения девочки.
5. Дайте рекомендации семье.

6. **Домашнее задание по теме занятия** (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия», «Синдром Бругада», «Синдром укороченного QT», «Синдром удлинённого интервала QT».

2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с СУИQT».

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа :	СПб. : СпецЛит	2015

	https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Диагностика синдрома удлиненного интервала QT у детей групп риска [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / Е. Ю. Емельянчик, Э. А. Иваницкий, А. Ю. Черемисина [и др.]. – Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85872	Красноярск : КрасГМУ	2018
6	Российские клинические рекомендации. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0fadb53683a3939c86fb2f9d3f158f64	-	2016
7	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.2.** «Нарушения ритма сердца».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Нарушения сердечного ритма и проводимости наряду с врожденными пороками сердца являются наиболее распространенными заболеваниями сердца у детей. Выявление жизнеугрожающих аритмий в детском возрасте является важнейшей задачей педиатрии, поскольку определяет профилактику внезапной сердечной смерти в детском возрасте. По данным ведущих кардиологических клиник России, более 60% детей госпитализируются в кардиологические отделения в связи с нарушениями ритма и проводимости сердца. Особенностью аритмий в детском возрасте связано с их бессимптомным течением и удовлетворительным самочувствием детей вплоть до развития тяжелых, нередко необратимых изменений в миокарде. Раннее выявление аритмий в детском возрасте и динамическое наблюдение, позволят своевременно начать рациональную терапию.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с НРС, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, анатомию сердца, физиологию проводящей системы сердца, этиологию, патогенетические механизмы и клинические проявления гемодинамических нарушений при НРС, современные методы клинической и параклинической диагностики НРС, современные классификации, клиническую симптоматику, принципы лечения и оперативной коррекции, принципы неотложной помощи при развитии декомпенсации, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза; при необходимости провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторинг ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения НРС и неотложных состояний при пороках (критические состояния периода новорожденности, легочная гипертензия, сердечная недостаточность, одышечно-цианотический криз).

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Нарушения ритма сердца в педиатрической практике занимают особое место, так как с ними все чаще устанавливается связь возникновения внезапной смерти. Важно отметить, что у детей, особенно младшего возраста, нарушения ритма сердца могут протекать без клинических симптомов и манифестируют тяжелой сердечной недостаточностью или оканчиваются внезапной сердечной смертью. Огромное значение в диагностике имеет электрокардиографический скрининг.

Этиология и патогенез

В основе причин нарушения ритма сердца и проводимости чаще лежат органические поражения сердца врожденного и приобретенного генеза: ВПС (первичный ДМПП, субаортальный ДМЖП, митральный стеноз), ППС, воспалительные изменения оболочек сердца (ревматические и неревматические миокардиты, эндокардиты, перикардиты, особенно неревматический миокардит с преимущественным поражением проводящей системы), поражение сердца ишемического и некротического характера (ИБС, инфаркт миокарда), опухоли (миксома предсердия, липома), дегенеративно-дистрофическое поражение миокарда (идиопатические кардиомиопатии, эндомиокардиальный фиброэластоз), инфекционно-токсическое поражение миокарда (сепсис с затяжным течением, муковисцидоз, бронхоэктатическая болезнь, хронические формы туберкулеза, хронический токсико-аллергический тонзиллит, хронический пиелонефрит, тяжелая рецидивирующая анемия и т.д.), эндокринные заболевания (ФХЦ, тиреотоксикоз, СД, эндокринопатии).

Важным аритмогенным фактором считается нарушение электролитного баланса, особенно обмена калия, магния, кальция, обусловленного самим заболеванием или ятрогенными факторами. Иногда происхождение аритмий связано с врожденным (генетическим) дефектом проводящей системы сердца или имеет идиопатический характер.

Классификация нарушений сердечного ритма и проводимости

Нарушение образования импульса	<ul style="list-style-type: none">- синусовая брадикардия- синусовая тахикардия- синусовая аритмия- неполная АВ – диссоциация- миграция водителя ритма по предсердиям- предсердные и АВ-замещающие ритмы
Нарушения ритма	<ul style="list-style-type: none">- наджелудочковая экстрасистолия- желудочковая экстрасистолия

	- наджелудочковая тахикардия - желудочковая тахикардия - дисфункция синусового узла
Нарушения проводимости	- синоатриальные блокады (СА-блокада II, III степени) - атриовентрикулярные блокады (АВ-блокады I-III степени) - преждевременное возбуждение желудочков (WPW, синдром укороченного интервала PQ)
Комбинированные нарушения образования и проведения импульса	- парасистолия - эктопическая активность центров с блокадой выхода

Наиболее распространенные симптомы аритмии, которые встречаются у пациентов:

- Внезапное усиление сердцебиения в груди.
- Чувство, что сердце выпрыгивает из груди.
- Обморочное состояние.
- Головокружение.
- Одышка.
- Боли в груди.
- Потеря сознания.

Частота сердечных сокращений у детей

Возраст	I	II	III	IV	V	VI
до 2 недель	60	95	105	140	180	200
до 1 месяца	50	90	110	150	170	190
до 1 года	40	80	100	140	160	190
до 2 лет	40	70	85	130	150	190
до 4 лет	40	70	80	128	150	190
до 6 лет	40	65	75	125	140	190
до 8 лет	40	65	70	110	140	190
до 10 лет	35	60	66	100	140	190
до 12 лет	35	60	65	95	130	190
до 14 лет	35	55	60	95	130	190
до 16 лет	35	52	60	90	130	190
старше 17 лет	35	45	60	88	130	190

Примечание: диапазон от I-II – выраженная синусовая брадикардия; от II-III – синусовая брадикардия; от III-IV – синусовый ритм; от IV-V – синусовая тахикардия; свыше V – выраженная синусовая тахикардия.

Общие принципы диагностики включают: клиничко-anamnestическое исследование, ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография грудной клетки, стресс-тестирование, УЗИ щитовидной железы, гормональный профиль. По показаниям используют: чреспищеводное

электрофизиологическое исследование сердца, инвазивное электрофизиологическое исследование сердца, КТ, МРТ сердца.

Лечение зависит от формы и степени нарушения сердечного ритма и проводимости. Выделяют: консервативное лечение (антиаритмическими препаратами) и оперативное лечение (радиочастотная катетерная абляция, криоабляция, имплантация электрокардиостимулятора, кардиовертера – дефибриллятора и др.)

Особенности отдельных нозологических единиц

Синусовая тахикардия – это аномально повышенная ЧСС, которая обычно определяется как 100 и более ударов в минуту у взрослых. У детей ЧСС зависит от возраста и не превышает на 20% максимальные возрастные изменения. *Причины:* кардиальные (миокардит, кардиомиопатии, ишемия миокарда, ПМК, застойная СН, перикардит и др.); токсическое действие веществ (кокаин, амфетамин, эфедрин, антигистаминные препараты, антидепрессанты, противоаритмические препараты и др.); анемии, стресс, страх, лихорадка, ацидоз, гипертиреоз.

Клиническая картина: боль в груди, учащенное сердцебиение или биение в ушах, обморок, одышка, изменение окраски кожи (резкое побледнение/покраснение), неврологические изменения (возбуждение), давление зависит от причины, вызвавшей тахикардию, употребление лекарственных веществ, признаки застойной сердечной недостаточности.

Диагностика: ЭКГ-критерии: увеличение частоты синусового ритма, укорочение интервала PQ, слияние зубцов P и T вследствие укорочения интервала R-R, изменение процесса реполяризации (уплощение зубца T, депрессия сегмента ST). Холтеровское мониторирование – исключение эктопической аритмии. ЭхоКГ и рентгенография грудной клетки – исключение органического заболевания сердца. Электрофизиологическое исследование. Токсикология. Биохимическое исследование крови – калий, кальций, магний, глюкоза сыворотки крови. Гормональный профиль щитовидной железы- исключение тиреотоксикоза.

Дифференциальный диагноз: проводят с наджелудочковой тахикардией (начало и конец НЖТ внезапные, ЧСС постоянна и чаще всего выше 250 в мин.). *Лечение:* синусовая тахикардия кардиального генеза, требует воздействия на основное заболевание, назначение сердечных гликозидов, мочегонных препаратов, вазодилататоров. При функциональных тахикардиях – терапия основного заболевания.

Синусовая брадикардия – это урежение ЧСС на 5-40% ниже возрастной нормы. I степень (умеренная) – урежение от 5 до 15%. II степень (средняя) – урежение от 15 до 30%. III степень (выраженная) – от 30 до 40% ниже нормы.

Критерии брадикардии у детей 0-16 лет.

Стандартная ЭКГ покоя		Холтеровское мониторирование	
Возраст (лет)	min. ЧСС	Возраст (лет)	min. ЧСС
0-1 мес.	<100 уд/мин.	0-1 мес.	<70 уд/мин.
1-3	<100 уд/мин.	1-3	<65 уд/мин.

3-9	<60 уд/мин.	3-9	<45 уд/мин.
9-16	<50 уд/мин.	9-16	<40 уд/мин.

Причины: синдром слабости синусового узла, прием/передозировка лекарственными средствами (сердечные гликозиды, бета-блокаторы, блокаторы кальциевых каналов и др.), гипотиреоз, гидроцефалия, инфекционные заболевания (брюшной тиф, вирусный гепатит), ЯБЖ, системной гипертензии. Может встречаться у высокотренированных спортсменах. Клиника: чаще носит бессимптомный характер. Частые жалобы на головокружение, обморок, боль в груди, одышка. Физикально выявляется медленная регуляция ЧСС. Диагностика: ЭКГ – урежение синусового узла, форма зубцов P и QRS не изменена, удлинение интервалов PQ, QT, удлинение интервала PP. Другие рутинные исследования информационной ценностью не обладают. Диф.диагностика проводится с СА-блокадой, АВ-блокадой, синдромом слабости синусового узла. Лечение: у бессимптомных больных лечение не рекомендуется. У симптомных пациентов проводят коррекцию электролитных и кислотно-щелочных нарушений или гипоксии. В случае, если лечение неэффективно рекомендуется установка временного чрезкожная электрокардиостимуляция.

Синдром слабости синусового узла (дисфункция синусового узла) – это интегральное понятие, включающее в себя разные нарушения ритма, обусловленные снижением способности синусового узла быть центральным, ведущим (доминирующим) водителем сердечного ритма. Частота встречаемости в детском возрасте не установлена. Нарушения ритма возможны в виде: брадиаритмий – тяжелые синусовые брадикардии, синусовые паузы или остановка синусового узла, синоатриальная блокада с медленным замещающим ритмом. Синдром брадикардии-тахикардии – развивается на фоне брадиаритмий в сочетании с предсердной тахикардией по типу reentry (трепетание/мерцание предсердий и внутрисердечная тахикардия по типу reentry). Возможно сочетание с АВ-блокадами различных степеней. Причины: часто причиной является идиопатическое дегенеративное заболевание, врожденные и приобретенные аномалии коронарных сосудов. ДСУ как следствие отдаленных последствий после оперативных вмешательств в области предсердий (по Мастерду, Фонтену и др.), в качестве осложнения острого ишемического эпизода. Реже обусловлены кардиомиопатией, воспалительными заболеваниями сердца, применением лекарственных средств (бета-блокаторы, сердечные гликозиды, гипотензивные препараты и др.), нарушение электролитного равновесия. Клиника: на ранних стадиях у многих симптомы отсутствуют. Часто встречающиеся симптомы: церебральные симптомы – усталость, забывчивость, головокружение, невнятность речи, обмороки. Сердечные симптомы – на раннем этапе – аномально низкий пульс, по мере прогрессирования появляется учащенное сердцебиение (как следствие СВТ или смесью тахикардии-брадикардии), стенокардия и одышка, обычно является следствием гипоперфузии сердца. На поздних этапах увеличивается частота желудочковой тахикардии или фибрилляции, тем самым возрастает

риск внезапной сердечной смерти. Диагностика: ЭКГ – синусовая брадикардия, синусовая аритмия тяжелой степени, синусовые паузы, остановка синусового узла; предсердная тахикардия по типу reentry, трепетание/мерцание предсердий, тахикардия по типу reentry из синусового узла. Суточное мониторирование ЭКГ. Электрофизиологическое исследование. Для дифференциальной диагностики СССУ и вегетативных дисфункций синусового узла применяются ЭКГ с физ.нагрузкой, тредмил-тест, клиноортостатическая проба, проба с атропином.

Клинико-электрокардиографические варианты синдрома слабости синусового узла у детей

Нарушения функции синусового узла	Нарушение функции нижележащих уровней проводящей системы сердца
I вариант. Синусовая брадикардия с ЧСС на 20% ниже возрастной нормы, миграция водителя ритма. Паузы ритма при СМ ЭКГ до 1500 мс. Адекватное учащение ЧСС при физической нагрузке	Замедление атриовентрикулярного проведения до АВ блокады I степени. Альтернация АВ проведения
II вариант. Синоатриальная блокада, остановка синусового узла, выскальзывающие сокращения и ускоренные ритмы. Паузы ритма при СМ ЭКГ от 1500 мс до 2000 мс. Неадекватный прирост ЧСС при нагрузке	Атриовентрикулярная диссоциация, атриовентрикулярная блокада II-III степени
III вариант. Синдром тахибрадикардии. Паузы ритма при СМ ЭКГ от 1500 мс до 2000 мс	Атриовентрикулярная диссоциация, атриовентрикулярная блокада II-III степени
IV вариант. Ригидная синусовая брадикардия с ЧСС менее 40 уд/мин, эктопические ритмы с единичными синусовыми комплексами, мерцание-трепетание предсердий. Отсутствие восстановления устойчивого синусового ритма и адекватного его учащения при физической нагрузке. Паузы ритма при СМ ЭКГ более 2000 мс	Нарушения атриовентрикулярного и внутрижелудочкового проведения. Вторичное удлинение интервала QT. Нарушение процесса реполяризации (депрессия сегмента ST, снижение амплитуды Т в левых грудных отведениях)

Лечение: подход индивидуальный. Бессимптомная ДСУ не требует лечения. По возможности прекратить прием лекарств, угнетающих синусовый узел. Пациенты с хронической фибрилляцией предсердий должны получать профилактическую антикоагуляционную терапию-варфарином. В случаях синдрома тахикардии-брадикардии показана установка искусственного водителя ритма. Рекомендуется проведение временной электрокардиостимуляции (чрескожная кардиостимуляция, установка временной эндокардиальной системы электрокардиостимуляции).

Лекарственные препараты, используемые в неотложной терапии пациентов с СССУ:

1. Атропин сульфат - В экстренных случаях внутривенно 0,1% раствор в дозе 0,01-0,02 мг/кг. Максимальная доза 1 мг у детей и 2 мг у подростков.

2. Изопреналин -В экстренных случаях внутримышечно 0,5% раствор в дозе 0,5-1,0 мл (0,1-0,2 мг) или таблетки по 5 мг под язык.

3. Эпинефрин - В экстренных случаях внутримышечно или внутривенно 0,1% раствор в дозе 0,01 мг\кг или 1% раствор в дозе 0,1 мл\год жизни. Максимальная доза 1,0 мл.

Прогноз: неопределенный. Смертность обычно связывают с ассоциированными состояниями (ЗСН, тромбоэмболия, ишемия миокарда).

Наджелудочковые нарушения ритма сердца - группа сердечных аритмий, различающихся по этиологии, патогенетическим механизмам, клиническим и электрокардиографическим проявлениям и прогнозу, основным объединяющим признаком которых является расположение источника аритмии выше разветвлений пучка Гиса, а именно в АВ-соединении, предсердиях, устьях лёгочных/полых вен или клетках синусового узла.

Наджелудочковой экстрасистолией (НЖЭ) называется преждевременная (по отношению к нормальному, синусовому ритму) одиночная либо парная электрическая активация сердца, вызванная импульсами, источник которых располагается в предсердиях, в лёгочных/полых венах (в местах их впадений в предсердия) или в АВ-соединении.

Ускоренный наджелудочковый ритм (уНЖР) - три и более последовательных сокращения сердца, протекающих с более высокой частотой, чем нормальный синусовый ритм, но при этом не превышающей 100 ударов в минуту, когда источник аритмии располагается вне синусового узла, но выше разветвлений пучка Гиса, а именно: в предсердиях, в устьях лёгочных/полых вен или в АВ-соединении.

Наджелудочковые тахикардии (НЖТ) - три и более последовательных сокращения сердца с частотой выше 100 в минуту при условии участия в механизме самоподдержания аритмии клеток синусового узла, миокарда предсердий, мышечных муфт лёгочных/полых вен и/или клеток АВсоединения.

Хронической неадекватной синусовой тахикардией именуется стойкая синусовая тахикардия в покое (ЧСС более 90-100 в минуту) и/или неадекватно большой прирост ЧСС при минимальных физических и эмоциональных нагрузках (например, достижение субмаксимальных значений ЧСС по возрасту уже на первой, минимальной ступени нагрузочного теста) при отсутствии видимых причин этого явления. **Синоатриальная реципрокная тахикардия (САРТ)** - пароксизмальная (приступообразная) наджелудочковая тахикардия, патогенетическим механизмом которой является повторный вход импульса (re-entry), реализующийся в области синусового узла и примыкающему к нему миокарду правого предсердия.

Предсердной тахикардия (ПТ) - наджелудочковая тахикардия, аритмогенный источник (реже – несколько источников) которой локализуется в миокарде предсердий и/ или во впадающих в них полых/лёгочных венах.

АВ-узловая реципрокная тахикардия (АВУРТ) - приступообразная наджелудочковая тахикардия, патогенетическим механизмом которой является циркуляция импульсов (re-entry) в АВ-узле и примыкающей к нему септальной области предсердного миокарда.

Синдромы предвозбуждения включают в себя группу наджелудочковых тахикардий, возникающих в результате наличия аномального, дополнительного проводящего пути (пучка Кента или волокон Махайма) с возможностью антероградного и/или ретроградного распространения электрических импульсов в обход и, как правило, в опережение нормальной проводящей системы сердца, что и создаёт феномен преждевременного возбуждения (предвозбуждения) желудочков и/или предсердий. **Пароксизмальная ортодромная реципрокная тахикардия (ПОРТ)** - приступообразная наджелудочковая тахикардия, патогенетическим механизмом которой является циркуляция импульсов между предсердиями и желудочками, антероградно по АВ-узлу и ретроградно по дополнительному проводящему пути (пучку Кента).

Пароксизмальная антидромная реципрокная тахикардия (ПАРТ) - приступообразная наджелудочковая тахикардия, патогенетическим механизмом которой является циркуляция импульсов между предсердиями и желудочками, антероградно по дополнительному проводящему пути (пучку Кента или волокнам Махайма) и ретроградно по АВ-узлу.

Клиническая картина: Характерным признаком синусовой тахикардии являются данные анамнеза, указывающие на постепенное нарастание и снижение частоты сердечного ритма, то есть её непароксизмальный характер. Большинство других НЖТ возникают по механизму реэнтри (т.н. реципрокные аритмии), им, напротив, свойственны внезапное начало и окончание приступов. НЖЭ, УНЖР обычно протекают бессимптомно или мало симптомно. Клинические проявления НЖТ различны и зависят от частоты ритма и характера основной сердечной патологии. Типичной жалобой больных НЖТ являются внезапно возникающие приступы

ритмичного сердцебиения, купирующиеся также внезапно. У лиц с тяжелыми изменениями со стороны мышцы или клапанного аппарата сердца НЖТ, протекающие с высокой частотой НЖТ, могут приводить к появлению одышки и других симптомов острой левожелудочковой недостаточности. Высокая (более 200 уд./минуту) частота сердечного ритма во время пароксизма НЖТ может приводить у ряда больных к резкому снижению артериального давления, развитию коллапса и даже обморока. В то же время при физикальном обследовании пациентов с НЖНРС вне аритмии в большинстве случаев какие-либо изменения со стороны органов сердечно - сосудистой системы не отмечаются. Наиболее тяжелые клинические проявления свойственны пароксизмам трепетания и фибрилляции предсердий при синдроме WPW . Они часто протекают с коллапсами, обмороками, клинической картиной остановки кровообращения, что требует проведения экстренных реанимационных мероприятий. Известны случаи трансформации фибрилляции предсердий в фибрилляцию желудочков, что является основным механизмом внезапной смерти у больных с синдромом WPW. Длительное непароксизмальное течение НЖТ может приводить к прогрессирующей дилатации полостей сердца и развитию симптомов хронической недостаточности кровообращения (тахикардиопатии).

Диагностика: ЭКГ. Холтеровское мониторирование ЭКГ. ЭхоКГ. Рентгенография грудной клетки. Общий анализ крови. Биохимический анализ крови (исследование сердечных ферментов, электролитный баланс). УЗИ щитовидной железы.

ЭКГ – критерии суправентрикулярных тахикардий у детей

Вид НРС	АВРТ		АВУРТ		Трепетание предсердий		Фибрилляция предсердий
	Ортодромная	Антидромная	«fast-slow»	«slow-fast»	Типичное	Атипичное	
ЧСС	220-320 в мин у новорожденных, 160-280 в мин у детей более старшего возраста	Соответствует ортодромной тахикардии	150-280 в мин	150-280 в мин	Частота предсердий 230-450 в мин (меньше при структурной патологии и сердца)	Частота предсердий 200-300	Частота предсердий 250-350
Регулярность ритма	Правильный	Правильный	Правильный	Правильный	Регулярный, при условии фиксированной степени	Зависит от степени АВ-блока	Зависит от степени АВ-блокады

					АВ- блокады	ды	
Зубец Р	Отсутствует или отрицательный, RP интервал в отведении II > 70 ms	Отсутствует	Отсутствует, либо ретроградный, может наслаиваться или заканчивать комплекс QRS	Отриц. в II, III, aVF и V4-V6	Отрицательные пилообразные зубцы в отведениях II, III, AVF	Положительные пилообразные зубцы в отведениях II, III, AVF	Маленькие, с трудом различимые зубцы, скрывающиеся в QRS и T
PR интервал	Не опр-ся	Не опр-ся	Р-зубец в QRS или очень короткий RP интервал (<70 мс)	Норм. (или слегка удлинен) с длинным RP интервалом	Не Опр-ся	Не Опр-ся	Не Определяется
QRS комплекс	Узкий (при отсутствии и блокады ножек п. Гисса)	Широкий (> 120 мс)	Узкий (<120 мс)	Узкий (<120 мс)	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гиса

Продолжение таблицы

Вид нарушения ритма сердца	Внутрипредсердная тахикардия	Предсердная эктопическая тахикардия		Узловая эктопическая тахикардия	
		Правое предсердие	Левое предсердие	После коррекции ВПС	Врожденная
Признак					
Частота ритма	Частота предсердий 250- 300	100-250 в минуту	100-250 в минуту	Постоянная с частотой 110-250 в минуту (феномен «разогрева» и «охлаждения»)	Постоянная с частотой 110-250 в минуту (феномен «разогрева» и «охлаждения»)
Регулярность ритма	Зависит от степени АВблокады (обычно 2:1)	Регулярный, до тех пор пока нет АВ блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и также «остывает»	Регулярный, до тех пор пока нет АВ блокады, затем нерегулярный; тахикардия постепенно «разогревается», увеличивая ЧСС и также «остывает»	Правильный	Правильный
Зубец Р	Отчетливые или маленькие, с трудом различимые зубцы, скрывающиеся в QRS и Т	«+» Р-волна в I, и AVL; похожа на синусовую Р-волну если очаг расположен у синусово-	«-» Р-волна в I, и AVL; «+» Р-волна в V1	Р-волна нормальной амплитуды, частота предсердий немного меньше, чем желудочков	Отчетливые высокоамплитудные Р-волны; очень низкая частота предсердий

		го узла;			
PR интервал	Не определяется	Короткий относительно нормы, пока не появится АВ блокада	Короткий относительно нормы, пока не появится АВ блокада	Не определяется из-за АВ-диссоциации	Не определяется из-за АВ-диссоциации
QRS комплекс	Узкий, если нет блокады ножек пучка Гисса	Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ножек пучка Гисса	Узкий или нормальный для возраста, пока не появится блокада ножек пучка Гисса	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гисса	Узкий в случае отсутствия блокады ножек пучка Гисса

Для дифференциальной диагностики НЖТ и желудочковой тахикардии рекомендуется уточнить по данным анамнеза возможность купирования аритмии при помощи натуживания или других «вагусных» проб, а также при в/в введением АТФ или изоптина.

Лечение: три основных метода лечения: фармакотерапия, РЧ – абляция и хирургическая абляция.

Неотложная терапия: При выявлении пароксизма тахикардии у ребенка неотложную терапию начинают с вагусных проб, которые проводятся последовательно в следующем порядке: переворот вниз головой (у детей раннего возраста), стойка на руках; проба Вальсальвы (натуживание, напряжение мышц брюшного пресса); нажатие на корень языка; погружение лица в холодную воду (прикладывание пузыря ко льду - рефлекс погружения). Вагусные пробы наиболее эффективны в первые 20-25 минут приступа и прерывают пароксизм в 50% случаев. При сохранении регулярной стабильной пароксизмальной тахикардии на фоне проведения вагусных проб применяют чрезпищеводную электрокардиостимуляцию и антиаритмические препараты. Сразу при развитии пароксизма однократно назначают седативные средства (фенибут – 1/2 суточной дозы в зависимости от возраста ребенка). Аденозин: болюсное введение ранний возраст: 0,15 мг/кг; старше 1 года: 0,1 мг/кг; макс. доза 0,3 мг/кг. При неэффективности начать вводить верапамил - 0,1 мг/кг медленно в течение 2-х мин (противопоказан детям 1 года жизни). При сохранении тахикардии рекомендуется начать внутривенное введение амиодарон: нагрузка: 5-10 мг/кг в течение 30-60 мин, поддерживающая доза: 5-15 мкг/кг/мин (можно вводить не более 5 дней). У детей с гемодинамически нестабильной пароксизмальной тахикардией, а также с трепетанием/фибрилляцией

предсердий- методом выбора является синхронизированная кардиоверсия с начальной энергией 0,5 Дж/кг и последующим повышением при необходимости до 1 Дж/кг + амиодарон.

Антиаритмические препараты, применяемые в детской практике: Пропранолол по 1-3 мг/кг х 3 раза в сутки; Атенолол по 0.3-1.3 мг/кг х 1 раз в сутки; Верапамил по 4-8 мг/кг 3 раза в сутки; Пропафенон по 10-15 мг/кг х 3 раза в сутки; Соталол по 2-8 мг/кг х 2 раза в сутки; Амиодарон насыщение: 10 мг/кг в течение 10 дней; поддерживающая: 5 мг/кг х 1 раз в сутки. При наличии аритмогенной дисфункции миокарда (симптомах сердечной недостаточности), высокой частоте гетеротопного ритма назначается дигоксин в поддерживающей дозе 0,005мг/кг/сутки (в 2 приема). Цель – контроль частоты сокращения желудочков.

Оперативное лечение: РЧА является единственным радикальным методом устранения суправентрикулярных аритмий. Эффективность данной процедуры по данным международного регистра РЧА у детей составляет от 76,9 % при предсердных тахикардиях до 97% при атривентрикулярной узовой ре-ентри тахикардии.

Прогноз: во многом зависят от вида тахиаритмии. При отсутствии структурной и/или органической патологии сердца прогноз благоприятный при условии раннего купирования аритмии. Радиочастотная абляция является единственным радикальным методом устранения суправентрикулярных аритмий. Эффективность данной процедуры по данным международного регистра РЧА у детей составляет от 76,9 % при предсердных тахикардиях до 97% при атривентрикулярной узовой ре-ентри тахикардии.

Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта (WPW) является врожденной аномалией, ассоциированной с наджелудочковой (суправентрикулярной) тахикардией (СВТ). Он вызывает преждевременное возбуждение желудочков, которое происходит из-за того, что проведение предсердного импульса идет через дополнительный путь, который обходит АВ-узел. Чаще встречается у мальчиков в любом возрасте. Причины: наследственный механизм; ассоциирован с ВПС (аномалия Эбштейна), гипертрофическая кардиомиопатия, ПМК. Клиника: головокружения или обморочные состояния происходят более часто у лиц с синдромом WPW, у которых имеется пароксизмальная СВТ, или фибрилляция предсердий. Часто- боль в груди, учащенное сердцебиение, одышка. Физикально: во время приступа СВТ отмечается бледность кожи, ЧСС 200-250 уд/мин., АД понижено, пульс очень быстрый, низкого наполнения, тахипноэ. После прекращения аритмии данные физикального обследования обычно нормальные.

Диагностика: ЭКГ – короткий интервал PR(<120мс), широкий комплекс QRS, дельта – волна в ранней части QRS и вторичные изменения ST-T изменения. ЭхоКГ – для исключения органической патологии сердца. Суточное холтеровское мониторирование ЭКГ - проводится с целью выявления аритмии, степени ее выраженности, наличия маркеров риска

жизнеугрожающих аритмий. Стресс-тест (велоэргометрия, тредмил-тест). МРТ и КТ сердца проводят по показаниям. Чреспищеводное электрофизиологическое исследование сердца проводится детям с неverified приступами тахикардии для исследования электрофизиологических механизмов пароксизмальной тахикардии. Инвазивное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) сердца проводится всем детям, направленным на интервенционное лечение аритмии. ОАК. ОАМ. Б/х анализ крови. УЗИ щитовидной железы, гормональный профиль (ТТГ, Т4-свободный, АТ к ТПО).

Лечение: три основных метода лечения: фармакотерапия, РЧ – абляция и хирургическая абляция. Антиаритмические препараты описаны выше.

Прогноз: Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта относится к состояниям с риском внезапной сердечной смерти, который составляет от 0,15 до 0,39%.

Синдром Лауна – Ганонга – Левина (LGL) – функциональное нарушение АВ-узла с необычайно быстрым антеградным проведением и относят к АВ – reentry –тахикардии. В настоящее время эту форму НЖТ не рассматривают как самостоятельное заболевание. ЭКГ – критерии: укорочение интервала PQ, комплексы QRS нормальной формы, связь с наджелудочковой тахикардией.

Блокады проведения импульса

Классификация: по локализации: синоатриальные, внутрипредсердные, атриовентрикулярные, внутривентрикулярные.

Синоатриальная блокада – это блокада или замещение проведения возбуждения от синусового узла. СА-блокады встречаются редко, преимущественно в рамках СССУ.

Классификация

- СА-блокада II степени
 - тип 1
 - тип 2
- СА-блокада III степени.

Причины: прекращение генерации импульса самим синусовым узлом, уменьшение величины импульса до субпороговой, блокадой проведения импульса. Может быть связан с органической патологией сердца, функциональными нарушениями.

Клинически: почти не проявляется, кроме случаев частых выпадений с длинной паузой, которые воспринимаются больным как перебои в работе сердца. Частые жалобы: головные боли, головокружения. Аускультативно отмечается брадиаритмия с длинными паузами. При СА-блокадах II- III степени возможно развитие синкопальных состояний, есть риск развития синдрома внезапной смерти. Диагностика: ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ, ЭхоЭКГ, стресс-тесты с целью дифференциальной диагностики.

ЭКГ – критерии: СА-блокада II степени, тип 1: интервалы PR становятся короче, пока не выпадет сердечный комплекс. Интервал PR паузы не кратен нормальному интервалу PR. СА-блокада II степени, тип 2:

интервалы РР перед паузой постоянны, длительность паузы кратна интервалу РР, при длительной регулярной блокаде 2:1 возникает ЭКГ- картина синусовой брадикардии. СА-блокада III степени: ЭКГ-картина остановки синусового узла: после синусового комплекса следует длинная пауза, обусловленная выпадением нескольких сердечных циклов, рассеивающие замещающие комплексы с последующим отрицательным зубцом Р.

Атриовентрикулярной (АВ) блокадой (предсердно-желудочковая блокада) - это замедление, частичное и полное прекращением проведения возбуждения от предсердий к желудочкам. Замедление проведения импульса может происходить в предсердиях, АВ узле, системе Гиса-Пуркинье. Все варианты АВ блокад могут быть: преходящими и персистирующими, врожденными и приобретенными. Причины: вследствие хирургической коррекции ВПС, опухоли сердца, коллагенозы, ИБС, инфаркт миокарда, влияние лекарственных средств (сердечные гликозиды, антиаритмики), инфекционно-токсические заболевания, врожденного генеза.

Классификация АВ-блокады

- АВ-блокада I степени
- АВ-блокада II степени (неполная)
 - тип Мобитц 1
 - тип Мобитц 2
- АВ-блокада III степени (полная)

Кодирование по МКБ-10

I 44.0 - Предсердно-желудочковая блокада первой степени (АВ блокада I степени)

I 44.1-Предсердно-желудочковая блокада второй степени (атриовентрикулярная блокада, тип I и II Блокада Мобица, тип I и II Блокада второй степени, тип I и II Блокада Венкебаха)

I 44.2 - Предсердно-желудочковая блокада полная (полная блокада сердца, блокада III степени)

I 44.3 - Другая и неуточненная предсердно-желудочковая блокада (атриовентрикулярная блокада)

АВ-блокада I степени – характеризуется постоянным удлинением времени АВ-проведения. Это чисто электрокардиографический синдром и клинически может себя никак не проявлять. В большинстве случаев генез связан с ваготонией, возможные жалобы: утомляемость, потливость, головные боли, головокружения, колющие боли в сердце.

ЭКГ- признаки: удлинение интервала PQ (R) свыше 170 мс (для детей младшего возраста) и больше 200 мс (для детей старшего возраста). За каждым зубцом Р идет комплекс QRS. Интервал PQ постоянный, длительность комплекса QRS соответствует возрастной норме. При выраженном замедлении проведения возбуждения может происходить смещение зубца Р к предшествующему зубцу Т.

АВ-блокада II степени (неполная) – характеризуется преходящей блокадой АВ-проведения, сопровождающейся регулярным или нерегулярным

выпадением комплексов QRS. Выделяют 2 формы: тип Мобитц 1, тип Мобитц 2.

АВ-блокада типа Мобитц 1 – нарушение проводимости происходит почти всегда внутри АВ-узла, гораздо реже в пучке Гиса. ЭКГ-критерии: интервал PQ сначала в пределах нормы. Затем постепенно удлиняется, пока полностью не прекращается АВ-проведение и не выпадает комплекс QRS (периодика Венкенбаха-Самойлова). Комплекс QRS чаще не расширен. Интервал RR длиннее после выпадения, чем до выпадения.

АВ-блокада типа Мобитц 2 – развивается блокада проведения на регулярных и нерегулярных расстояниях друг от друга. Локализация блокады – внутри пучка Гиса. ЭКГ-критерии: регулярное или нерегулярное выпадение комплексов QRS. Возникает блокада каждого 2,3,4 – го импульсов (2:1; 3:1; 4:1). Интервал PQ при этом нормальный или удлинен.

АВ-блокада III степени (полная) – полное прекращение проведения возбуждения от предсердий к желудочкам. Блокада может быть локализована в АВ-узле, пучке Гиса или дистальнее. ЭКГ-критерии: полная диссоциация предсердных и желудочковых сокращений. Зубцы Р синусовые или из гетеротопных очагов в предсердиях. Зубцы Р высокоамплитудные, вследствие перегрузки предсердий. Частота замещающего ритма из АВ-узла на 20-25% ниже, чем синусового узла, частота желудочкового замещающего ритма на 20% ниже, чем АВ-узла. Интервал PP, включающий комплекс QRS, короче, чем остальные интервалы PP. Зубец Р может располагаться до и после комплекса QRST, а также наслаиваться. Комплексы QRS нормальной формы при расположении центра автоматизма в области АВ-узла расширены и деформированы, как при блокаде ножки пучка Гиса, при желудочковых замещающих ритмах.

Клиническая картина АВ – блокад - клинических проявления варьируют от полного отсутствия симптомов до развития сердечной недостаточности, синкопальных состояний и внезапной смерти. Часто встречающиеся жалобы: снижение толерантности к физическим нагрузкам (одышка при нагрузке), головокружения, потери сознания (синкопальные состояния). При анализе анамнеза основное значение придается выяснению обстоятельств обнаружения АВ блокады: случайно при диспансеризации, на фоне развития острого воспалительного процесса, при обследовании по поводу хронической патологии и т.д. АВ блокада I степени может встречаться у здоровых детей. АВ блокада I степени не приводит к увеличению камер сердца. АВ блокада I степени протекают бессимптомно, однако, дети с АВ блокадой I степени, у которых длительность интервала PQ (R) от 240 мс и более, нуждаются в наблюдении с целью контроля над возможным прогрессированием степени блокады. Среди новорожденных с изолированной АВ блокадой почти 90% асимптомны и имеют нормальную функцию левого желудочка. Приступы потери сознания (синдром Морганьи-Адамса-Стокса) являются самым выраженным клиническим проявлением АВ блокады II-III степени. Причиной потери сознания являются длительные периоды асистолии желудочков. Асистолия желудочков может развиваться и при резком угнетении

автоматизма эктопических центров II и III порядка при блокаде III степени, трепетание или фибрилляция желудочков, часто наблюдающиеся при полной АВ блокаде. Аускультативно у пациентов может быть слышен короткий, мягкий, дующий систолический шум на верхушке сердца. Нерегулярный сердечный ритм.

Диагностика: ЭКГ- критерии описаны выше. Рекомендуется суточное мониторирование ЭКГ, ЭхоКГ.

Дифференциальная диагностика. Дифференциальный диагноз АВ блокады I степени нужно с эктопической предсердной тахикардией с удлинением АВ проводимости. Залпы эктопической тахикардии начинаются через экстрасистолию, ЧСС выше, чем частота основного ритма, морфология зубца Р эктопической тахикардии отличается от морфологии синусового ритма, залпы заканчиваются, как правило, через паузу ритма или через блокирование суправентрикулярной экстрасистолии. Дифференциальный диагноз АВ блокады с заблокированной суправентрикулярной экстрасистолии. Наличие заблокированной суправентрикулярной экстрасистолии на ЭКГ и на суточном мониторировании ЭКГ у таких больных отмечаются частые суправентрикулярные экстрасистолы, морфология зубца Р отличается от синусового зубца Р. Суправентрикулярная экстрасистолия может быть с абберацией (уширением комплекса QRS) в виде залпов (3-х и более экстрасистол подряд) эктопической тахикардии. Дифференциальный диагноз АВ блокады с АВ-диссоциацией. Характерный признак АВ-диссоциации - частота желудочковых сокращений выше, чем предсердных. АВ диссоциация наблюдается при выраженной синусовой (предсердной) брадикардии или ускоренном узлом ритме.

Лечение. Лечение пациентов с бессимптомной АВ блокадой не требуется. Цель медикаментозной терапии - купирование критической брадикардии в неотложных ситуациях в любом возрасте. Изопреналин (Isoprenaline) - внутривенная инфузия со скоростью 0,025-2,0 мг/кг/мин. Доза 0,15 мг/кг. Атропин сульфат – в экстренных случаях внутривенно в дозе 0,02-0,04 мг/кг (минимальная разовая доза 0,1 мг). Рекомендуется назначение гормональных препаратов (глюкокортикоиды - дексаметазон парентерально в дозе 0,03-0,2 мг/кг/сутки в течение 5 дней.) (достоверность доказательств – В). Рекомендуется проведение временной электрокардиостимуляции (чрескожная кардиостимуляция, установка временной эндокардиальной системы электрокардиостимуляции) (достоверность доказательств – А).

2 группа препаратов – ноотропы и препараты улучшающие микроциркуляцию (пирацетам по 0,4-0,12 г/сутки на 1 месяц; энцефабол по 0,05-0,3 г/сутки на 1 месяц; глутаминовая кислота по 0,25-2,0 г/сутки на 1 месяц и т.д.) 3-группа препаратов – антиоксиданты (карнитина хлорид – 1/4-1 ч.л./сутки/1 мес.; рибоксин 0,4-0,8 г/сутки; АТФ по 0,005-0,01 г, в/м/курс 10 дней. 4-группа препаратов – витамины группы В.

Хирургическое лечение. Показания: Врожденная АВ блокада; для симптомных и асимптомных пациентов с высокой степенью или полной АВ блокадой при наличии любого условия (систолическая дисфункция

системного желудочка, удлинение корригированного интервала QT, желудочковая эктопия, замещающий ритм с широкими желудочковыми комплексами, ритм желудочков менее 50 ударов в минуту, паузы ритма более чем в 3 раза превышающие базовый ритм.)

У детей до достижения веса 15 кг проводится имплантация электрокардиостимулятора с использованием только эпикардиальных электродов. Эндокардиальная имплантация электродов допустима по достижении ребенком массы тела равной 15 кг. При массе тела от 15 до 19 кг имплантируется однокамерная эндокардиальная система. При массе тела 20 кг и более имплантируется двухкамерная эндокардиальная система.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Классификация НРС.
- Нарушения гемодинамики при НРС
- Номотопные нарушения ритма
- Гетеротопные нарушения ритма
- Нарушения проводимости
- Диагностика НРС у детей
- Комбинированные нарушения ритма сердца
- Принципы лечения детей с НРС
- Показания для оперативной коррекции
- Диспансерное наблюдение детей с НРС

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ПРИ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ ВЕДУЩИМ КЛИНИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) систолический шум
- 2) сердечная недостаточность
- 3) легочная гипертензия
- 4) артериальная гипоксемия

2. ТАХИКАРДИЯ У ДЕТЕЙ С БОЛЬШИМИ ИЗОЛИРОВАННЫМИ ДЕФЕКТАМИ ПЕРЕГОРОДОК СЕРДЦА – ПОКАЗАНИЕ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ

- 1) конкора
- 2) капотена
- 3) дигоксина
- 4) гипотиазида
- 5) аспаркама

3. ОДЫШЕЧНО-ЦИАНОТИЧЕСКИЙ КРИЗ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ

- 1) тетрады Фалло
- 2) изолированного стеноза легочной артерии
- 3) транспозиции магистральных артерий

4) общего артериального ствола

4. ОСЛОЖНЕНИЯ «БЛЕДНЫХ» ПОРОКОВ СЕРДЦА – ВСЕ, КРОМЕ

- 1) сердечная недостаточность
- 2) нарушения интеллектуального развития
- 3) инфекционный эндокардит
- 4) ретардация физического развития
- 5) рецидивирующие инфекции

5. КРИТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ С ГИПОПЛАЗИЕЙ ЛЕВОГО СЕРДЦА СВЯЗАНЫ

- 1) с высокой легочной гипертензией
- 2) с дефицитом системного кровообращения
- 3) с артериальной гипоксемией
- 4) с развитием застойной сердечной недостаточности
- 5) с дыхательной недостаточностью

6. ОСНОВНОЙ МЕХАНИЗМ ВОЗНИКНОВЕНИЯ СУПРАВЕНТРИКУЛЯРНОЙ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИИ У ДЕТЕЙ

- 1) дополнительные пути проведения импульса
- 2) атриовентрикулярный реципрокный механизм ре-ентри
- 3) предсердный реципрокный механизм ре-ентри
- 4) эктопические ритмы

7. К СИНДРОМУ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ У ДЕТЕЙ МОГУТ ПРИВЕСТИ СОСТОЯНИЯ

- 1) пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии
- 2) синдром слабости синусового узла
- 3) синоаурикулярная блокада II степени
- 4) полная атриовентрикулярная блокада

8. ТРЕТИЙ ВАРИАНТ СИНДРОМА СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА ХАРАКТЕРИЗУЕТ

- 1) фибрилляция предсердий
- 2) синдром тахикардии-брадикардии
- 3) асистолия
- 4) фибрилляция желудочков

9. ВЕРИФИКАЦИЯ ДИАГНОЗА «СИНДРОМ СЛАБОСТИ СИНУСОВОГО УЗЛА» ПРЕДПОЛАГАЕТ ПРОВЕДЕНИЕ

- 1) холтеровского мониторирования ритма
- 2) эхокардиографии
- 3) рентгенографии органов грудной клетки

- 4) пробы с атропина сульфатом
- 5) стандартного теста с физической нагрузкой

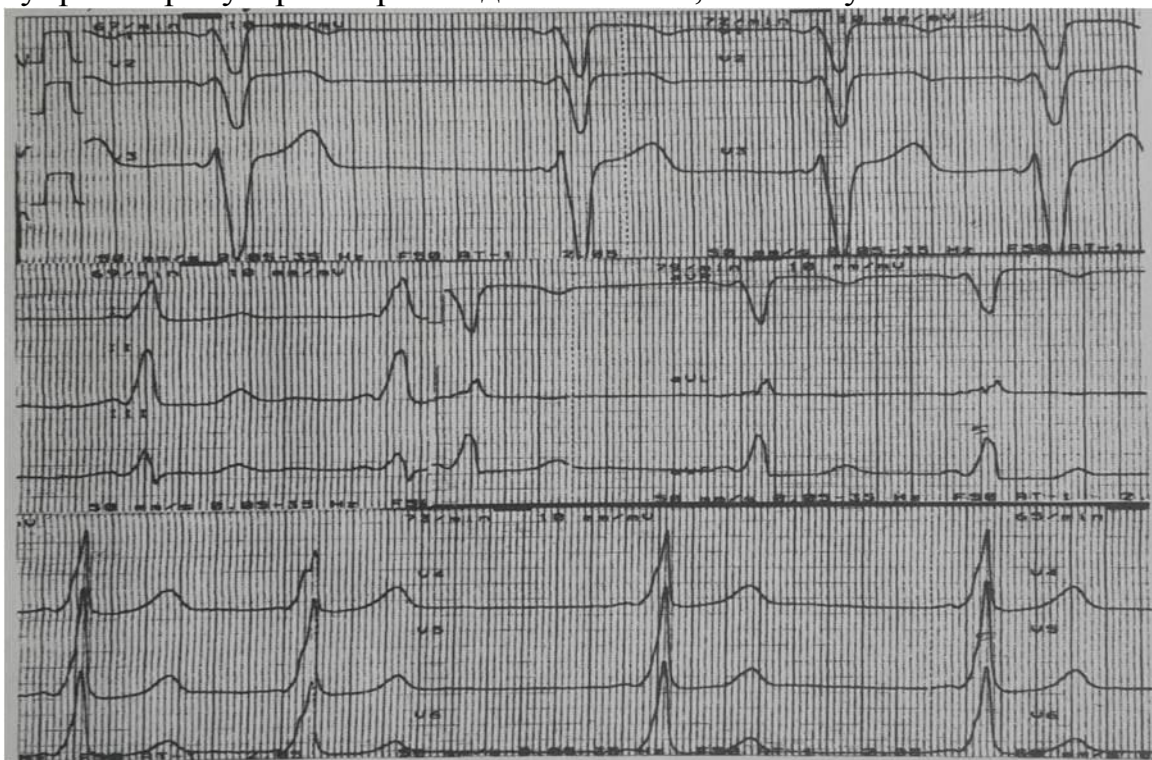
10. ПРИЧИНАМИ ФОКУСНОЙ ПРЕДСЕРДНОЙ ТАХИКАРДИИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) аномальный автоматизм
- 2) макро-реентри механизм
- 3) нарушение рефрактерности
- 4) триггеры

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача 1.

Ксения П., 12 лет, на фоне полного здоровья перенесла обморок без каких бы то ни было предшествующих симптомов. Обратилась за помощью к кардиологу. Электрокардиограмма девочке сделана впервые после обращения к кардиологу (см. фото). По результатам Холтеровского мониторирования выявлены дневные эпизоды учащения суправентрикулярного ритма до 176 в мин., ночью пульс – 55-60-92 в мин.



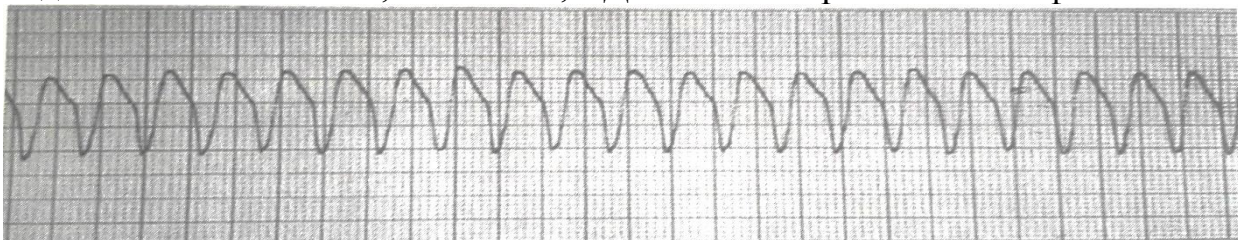
1. Опишите изменения на представленной ЭКГ.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Назовите ошибки диспансерного наблюдения ребенка.
4. Обозначьте возможные осложнения заболевания.
5. Определите тактику ведения больной и принципы лечения.

Задача 2.

Машиной скорой помощи в реанимационное отделение доставлена доношенная новорожденная девочка, возраст 11 суток. В течение дня отказывалась от груди, беспокоилась, затем появилась вялость, бледность

кожи, цианоз носогубного треугольника, ладоней, стоп, стала реже мочиться. Ребенок от 1-ой беременности, самостоятельных родов с массой при рождении 4140г, оценкой по шкале Апгар 6, затем – 9 баллов. Выписана на 5 сутки в удовлетворительном состоянии.

При поступлении состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, акроцианоз, пастозность лица, передней брюшной стенки, стоп. Дыхание проводится по всем полям, ЧД – 60 в минуту. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС 230 в минуту, во 2-3 межреберьях мягкий систолический шум. Печень +4,0 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии. По данным эхоКГ выявлено расширение полости левого желудочка, митральная недостаточность 2-3 ст., ФВ – 60%, СДЛА – 28 мм рт.ст. ЭКГ на фото.

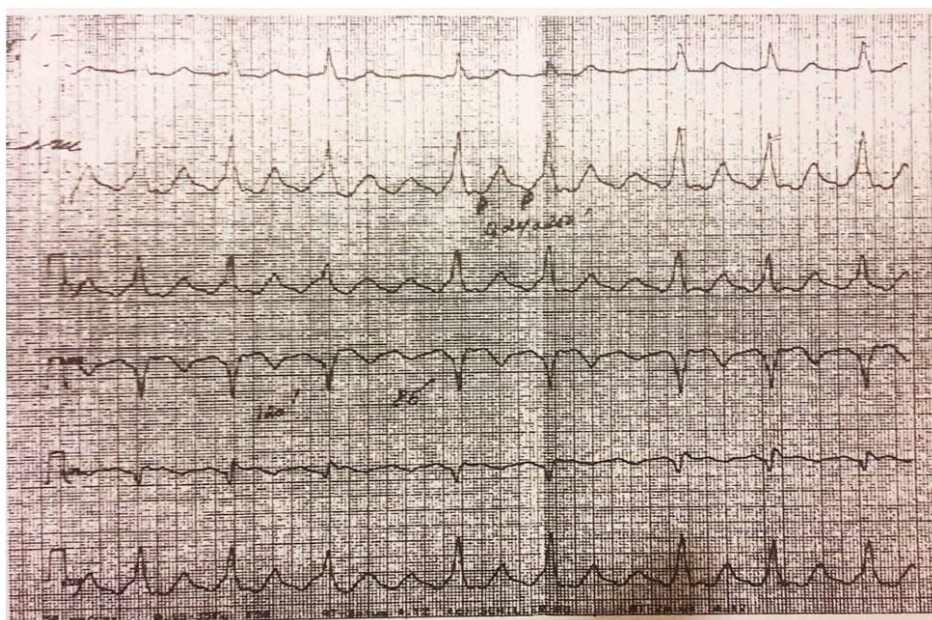


1. Оцените патологию на ЭКГ.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте неотложную терапию.
4. Объясните происхождение нарушения гемодинамики.
5. Наметьте тактику наблюдения ребенка.

Задача 3.

Больная Таня Л., 14 лет., наблюдается с рождения с диагнозом: ВПС. Единственный желудочек, общий артериальный ствол, ДМПП, ОАП, НМК III ст., НТК III ст. ЛАГ IIIФК. ХСН IIIФК

Состояние стабильно тяжелое. Соматоформная задержка физического и полового развития. Выражены периферические симптомы нарушения кровообращения – диффузный цианоз кожи (голубоватый оттенок кожи и



слизистых), «барабанные палочки», «часовые стекла».

Сатурация кислорода – 98%.

Грубая деформация грудной клетки в виде «сердечного горба». Одышка (30 в минуту) и тахикардия (110 уд/минуту) в покое. В последние 2 недели

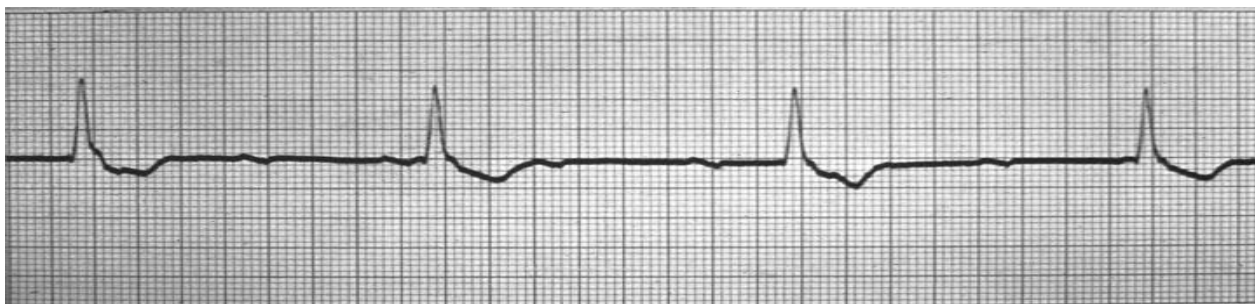
произошли 2 эпизода потери сознания, поэтому была проведена ЭКГ (результат на фото).

1. Опишите изменения на ЭКГ.
2. Квалифицируйте нарушения сознания, объясните их причину.
3. Объясните происхождение выявленных нарушений.
4. Окажите неотложную помощь.
5. Определите прогноз больной.

Задача №4.

У мальчика 5 лет из отдаленной деревни впервые сделана ЭКГ. До сих пор ребенок считался здоровым. Детский сад не посещает, так как его нет в деревне. Респираторными инфекциями болеет редко. Частота сердечных сокращений в покое 42 в минуту. ЭКГ представлена на фото.

1. Оцените ЭКГ.
2. Поставьте диагноз.
3. Опишите клинику и возможный прогноз данного заболевания.
4. Назначьте дополнительные методы диагностики.
5. Обозначьте тактику в отношении данного ребенка.



Задача №5.

Доношенная новорожденная девочка Н., с массой 3400г, оценкой по шкале Апгар 7, затем 9 баллов, переведена в отделение патологии новорожденных на 3 сутки после рождения. Поводом для перевода стала частота сердечных сокращений, не поддающаяся счету.

При поступлении состояние средней тяжести. Грудь сосет с отдыхом. Прибавки в массе неадекватно низкие. Кожные покровы бледно-розовые, умеренно выражен цианоз носогубного треугольника, усиливающийся при беспокойстве. Дыхание проводится по всем полям, ЧД – 46 в минуту. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС не поддается счету, во 2-3 межреберьях парастернально определяется грубый систолический шум, 2-й тон значительно усилен. Печень +2,0 см из-под края реберной дуги по среднеключичной линии. По данным эхоКГ выявлен межпредсердный дефект в центре перегородки размером 11 мм, лево-правый шунт крови, выраженное увеличение полости правого предсердия. Систолическое давление в легочной артерии 35 мм рт.ст. ЭКГ представлена на фото.



1. Оцените патологию на ЭКГ.
 2. Поставьте диагноз.
 3. Обозначьте происхождение нарушения ритма сердца.
 4. Назначьте лечение.
 5. Наметьте тактику наблюдения ребенка.
6. **Домашнее задание по теме занятия** (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Примерная тематика НИР по теме.

3. Подготовка рефератов по теме «Нарушения проводимости», «Комбинированные НРС», «Неотложная помощь при НРС», «Лечение детей с НРС».

4. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с НРС».

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа :	СПб. : Питер	2017

	https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468		
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Диагностика синдрома удлиненного интервала QT у детей групп риска [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / Е. Ю. Емельянчик, Э. А. Иваницкий, А. Ю. Черемисина [и др.]. - Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85872	Красноярск : КрасГМУ	2018
6	Российские клинические рекомендации. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardiorus.ru/local/api/download/?id=0fad53683a3939c86fb2f9d3f158f64	-	2016
7	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
8	Российские клинические рекомендации. Атриовентрикулярная (предсердножелудочковая) блокада у детей [Электронный ресурс] / И.А. Ковалёв, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardiorus.ru/local/api/download/?id=c968b15314ad2b182870d05b674e7dd2	-	2016
9	Российские клинические рекомендации. Желудочковая тахикардия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-	-	2016

	rus.ru/local/api/download/?id=0c4c174560291941e868fe448e07e549		
10	Российские клинические рекомендации. Желудочковая экстрасистолия у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Е.С. Васичкина и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=059d96b8784fb2fe58162ca1e64979e7	-	2016
11	Российские клинические рекомендации. Синдром слабости синусового узла у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, И.А. Ковалёв и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=92a3b616e13f63f361b8f7f70594ce36	-	2016
12	Российские клинические рекомендации. Синдром удлиненного интервала QT [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, М.А. Школьников и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=2b393066ab0003fa7edab58e7f60acee	-	2016
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.3.** «Нарушения проводимости сердца и артериальная гипертензия. Артериальные гипертензии и гипотензии».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Артериальная гипертензия является широко распространенным заболеванием – в Красноярском крае встречается в среднем у 3 % детей школьного возраста (Емельянчик Е.Ю., 2003). По мере прогрессирования АГ приводит к поражению внутренних органов и тяжелым сосудистым осложнениям, которые инвалидизируют больных, представляя угрозу их жизни. Необходимым является активное выявление больных на амбулаторном этапе, дифференцирование первичной и вторичных гипертензий, гипертензии «белого халата», динамическое наблюдение и лечение больных.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с АГ, алгоритм активного выявления больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки артериального давления у детей, особенности регуляции сосудистого тонуса при артериальных гипертензиях, клинические проявления заболеваний, современные методы диагностики АГ и дифференциального диагноза первичных и вторичных гипертензий, принципы лечения и правила динамического наблюдения детей с АГ, принципы неотложной помощи при развитии осложненного и неосложненного гипертонических кризов, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие клинические синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторинг ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с артериальными гипертензиями, с неотложными состояниями (осложненный неосложненный гипертонические кризы, острая сердечная недостаточность).

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Среди факторов риска развития АГ - избыточная масса тела, семейный анамнез АГ и сосудистых катастроф. Учитывается влияние отрицательных психоэмоциональных воздействий, которые среди экзогенных факторов играют ведущую роль в генезе АГ, такие личностные особенности, как тревожность, депрессия, страх, включаются в патогенетические механизмы через усиление симпатико-адреналовой активности. Не меньшее внимание уделяется также связи развития АГ с потреблением поваренной соли. Предполагается также, что в настоящее время не наследственные, а внешние условия определяют значительное увеличение частоты сердечно-сосудистых заболеваний (уровень требований к образованию, поток информации и плотность социальных контактов у подростков являются мощными стрессогенными факторами и обуславливают гиподинамию). Продолжает обсуждаться вопрос о роли мочевой кислоты в развитии АГ. Однако свидетельства о ее значении противоречивы. По некоторым данным, она является одним из прогностических факторов развития АГ у детей и подростков.

Профилактика сердечно-сосудистых заболеваний в детском и юношеском возрастах имеет первостепенное значение для улучшения состояния здоровья у взрослых и увеличения продолжительности жизни. Прогнозируется еще большее ухудшение медико-демографической ситуации в будущем, если не удастся преодолеть складывающиеся угрожающие тенденции увеличения распространенности сердечно-сосудистой патологии. Артериальная гипертензия (АГ) регистрируется у 12-18% школьников. Высока вероятность начала АГ у детей и подростков. Раннее выявление, лечение и особенно профилактика артериальной гипертензии у детей в настоящее время является актуальной проблемой в России.

Артериальная гипертензия (АГ) – это состояние, при котором средний уровень систолического артериального давления (САД) и/или диастолического артериального давления (ДАД), рассчитанный на основании трех отдельных измерений, равен или превышает 95-й перцентиль кривой распределения артериального давления (АД) в популяции для соответствующего возраста, пола и роста. Артериальная гипертензия может быть первичной (эссенциальной) или вторичной (симптоматической).

Нормальное АД – САД и ДАД, уровень которого ≥ 10 -го и < 90 -го перцентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и роста.

Высокое нормальное АД – САД и/или ДАД, уровень которого ≥ 90 -го и < 95 -го перцентиля кривой распределения АД в популяции для соответствующего возраста, пола и роста или $\geq 120/80$ мм рт. ст. (даже если это значение > 90 -го перцентиля), но < 95 -го перцентиля.

Распространенность АГ достигает 6,8% с максимальным количеством

больных среди подростков. В детском возрасте существует правило: чем младше ребенок и выше уровень АД, тем выше вероятность вторичного генеза АГ. По литературным данным у большинства детей с вторичной АГ отмечалось паренхиматозное заболевание почек.

МКБ X

- I15.0 — реноваскулярная гипертензия;
- I15.1 — гипертензия вторичная по отношению к другим поражениям почек;
- I15.2 — гипертензия вторичная по отношению к эндокринным нарушениям;
- I15.8 — другая вторичная гипертензия
- I10 – первичная артериальная гипертензия

Таблица 1.

Причины развития АГ у детей в зависимости от возраста

Младенцы до года	Дети		Подростки
Тромбоз почечных артерий или вен	Стеноз почечных артерий	Паренхиматозные болезни почек	Эссенциальная АГ
Врожденные аномалии почек	Паренхиматозные болезни почек	Реноваскулярные аномалии	Паренхиматозные болезни почек
Коарктация аорты	Опухоль Вильмса	Эндокринная патология	Эндокринная патология
Бронхолегочная дисплазия	Нейробластома	Эссенциальная гипертензия	Преждевременное половое созревание
	Коарктация аорты	Преждевременное половое созревание	

Факторы предрасполагающие к артериальной гипертензии:

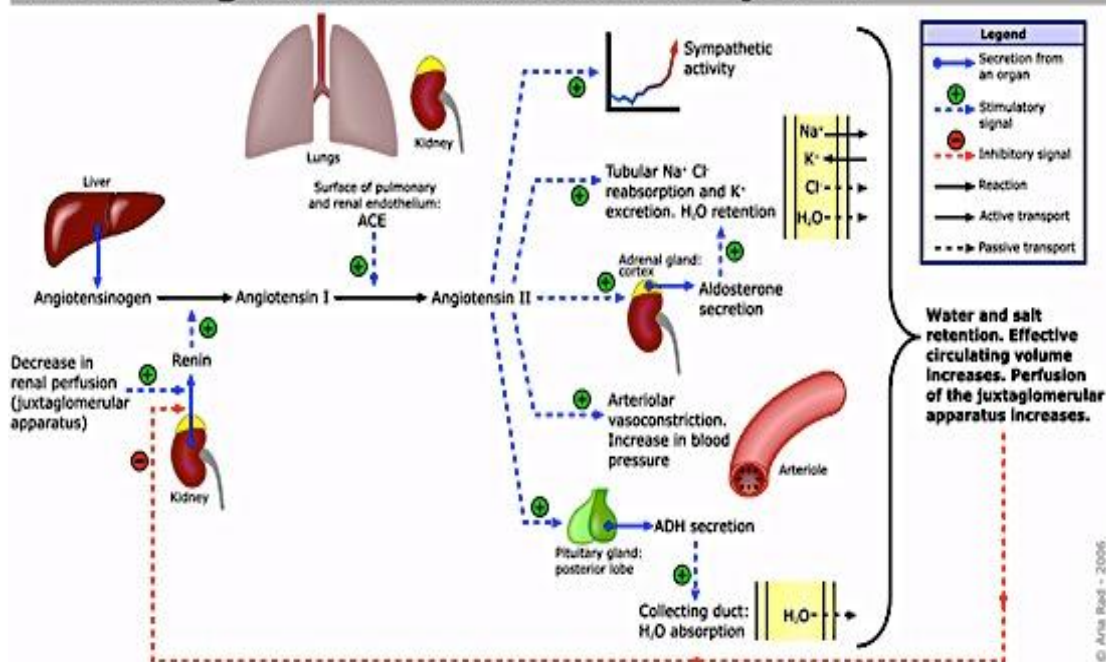
1. Генетический фактор (мутация генов, ответственных за синтез отдельных компонентов ренин-ангиотензин-альдостероновой системы, адренергических рецепторов)
2. Гиподинамия.
3. Алиментарный фактор (важная детерминанта- ожирение)
4. Метаболический синдром (инсулинорезистентность, нарушение толерантности к глюкозе, гиперинсулинемия, повышение холестерина ЛПНП, снижение ЛПВП, АГ)
5. Длительное психоэмоциональное напряжение и отрицательные эмоции (под влиянием отрицательных психоэмоциональных воздействий, которые среди экзогенных факторов играют ведущую роль в генезе АГ, такие личностные особенности, как тревожность, депрессия, страх, включаются в патогенетические механизмы через усиление симпатико-адреналовой активности)

6. Никотиновая интоксикация (активное и пассивное курение), употребление алкоголя.

Патогенез

АГ является мультифакториальным заболеванием и патогенез первичной АГ представлен несколькими механизмами (рис. 1).

Renin-angiotensin-aldosterone system



При АГ наблюдается перестройка гемодинамики и несоответствие между сердечным выбросом и общим периферическим сопротивлением сосудов (ОПСС). На ранних этапах развития АГ определяется повышение сердечного выброса, при этом ОПСС остается нормальным либо умеренно повышается.

Регуляция кровообращения находится под контролем ЦНС, ВНС, катехоламинов (норадреналин, адреналин), концентрация которых в циркуляции увеличивается, либо повышается чувствительность к ним соответствующих рецепторов под влиянием повышенной активности симпатического отдела ВНС. При этом НА усиливает ОПСС и повышает диастолическое давление. Адреналин увеличивает ударный и минутный объем кровообращения.

Ангиотензин II является мощным вазоконстриктором и антидиуретиком. И стимулирует синтез многих гормонов, включая альдостерон. Альдостерон усиливает обратное всасывание воды и натрия в почечных канальцах. Внутриклеточное содержание натрия и воды увеличивается и в сосудистой стенке, что приводит к ее набуханию (отек). Просвет сосуда суживается и увеличивается ОПСС.

Гемодинамика при артериальной гипертензии:

- На начальных стадиях увеличивается МОК или сердечный выброс. ОПСС не снижается, происходит увеличение АД - тип гемодинамики называется гиперкинетическим.
- Затем большее значение приобретает повышение ОПСС, сердечный выброс остается нормальным. Тип - эукинетический.

• В следующих стадиях происходит резкое увеличение ОПСС на фоне уменьшенного сердечного выброса. Тип – гипокинетический.

У детей в 20-80% случаев встречается гиперкинетический вариант СВ.

Классификация

- **Первичная или эссенциальная АГ** – самостоятельное заболевание, при котором основным клиническим симптомом является повышенное САД и/или ДАД по неустановленным причинам.

- **Лабильная АГ** – нестойкое повышение АД. Диагноз лабильной АГ устанавливается в том случае, когда повышенный уровень АД регистрируется непостоянно (при динамическом наблюдении).

- **Вторичная или симптоматическая АГ** – повышение АД, обусловленное известными причинами – наличием патологических процессов в различных органах и системах.

Степени АГ у детей и подростков

Таблица 2

Норма	<90 перцентиль
Высокое нормальное АД	90-95 перцентиль или ≥ 120 мм рт. ст., но <95 перцентиль
I степень	95 – (99 перцентиль+5 мм рт. ст.)
II степень (тяжелая)	> 99 перцентиль+5 мм рт. ст.

Клиника АГ

Клиника АГ у детей – заболевание может протекать бессимптомно, что отодвигает выявление больных при отсутствии педиатрического контроля АД у детей. Наиболее частой жалобой является повторяющаяся головная боль – один из первых симптомов дефицита кровотока в головном мозге при первых эпизодах повышения АД (доказательство гипертензионной энцефалопатии на этой стадии получить сложно, так как системное АД, как правило, колеблется, и может не отражать регионарное АД). Среди более отчетливых симптомов поражения головного мозга – когнитивные нарушения – снижение интеллектуальной работоспособности, внимания, быстроты реакции, позже – кратковременной памяти. Мнимое благополучие (отсутствие жалоб) не исключает прогрессирования изменений сосудистой стенки, поскольку на следующем этапе увеличение тонуса сосудов обеспечивает адекватный мозговой кровоток и отсутствие жалоб.

Значительную проблему представляет маскированная АГ, которая чаще встречается у детей с избыточной массой тела и ожирением, и у детей она может быть выявлена только при оценке суточного профиля артериального давления.

Поражение органов-мишеней АГ также возможно только при проведении дополнительных исследований: сосудов микроциркуляции – по состоянию артерий и вен глазного дна, сердца – по структурно-функциональным показателям эхокардиографии с Допплером, почек – по уровню микроальбуминурии.

Кризовое течение АГ вызывает более раннее и быстрое поражение органов-мишеней, поэтому ГК является поводом для обследования в стационаре для определения причин АГ.

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, феохромоцитома, черепно-мозговые травмы и др.).

Физикальное обследование

1. антропометрические измерения (масса, длина тела и окружность талии) – вычисление индекса массы тела – индекса Кеттле: m тела (кг) / рост (m^2)
2. измерение АД на верхних и нижних конечностях
3. целью осмотра является выявление признаков, характерных для вторичной АГ
 - осмотр кожи: кофейные пятна (феохромоцитома); красно-синюшная дисколорация кожи конечностей (livedo reticularis); стрии; «черный акантоз» (acantosis nigricans); нейрофиброматозные узлы; повышенную влажность кожи
4. исследование брюшной полости (опухоль Вильмса, патологическая пульсация, выслушивается абдоминальный сосудистый шум)
5. исследование глазного дна: спазм и сужение артерий; геморрагии; экссудация; отёк соска зрительного нерва;
6. исследование области шеи: набухание яремных вен; увеличение щитовидной железы; шум над сонной артерией при аускультации;
7. исследование сердечно-сосудистой системы: оценка пульса на обеих руках; частота и ритм сердечных сокращений; верхушечный толчок; сердечный толчок; щелчки, шумы, III и IV тоны;
8. исследование бронхолегочной системы: одышка; хрипы;
9. исследование конечностей: пульс на периферических артериях; шум на бедренной артерии; отёки;
10. исследование неврологического статуса: симптомы предшествующих нарушений мозговой гемодинамики;
11. оценка полового развития (вирилизация – патология надпочечников)

Диагностика артериальной гипертензии

Инструментальная диагностика

1. Суточное мониторирование АД (достоверность доказательств – А)
2. Электрокардиография (В)
3. Эхокардиография (В)
4. УЗИ почек с доплерографией сосудов почек (В)
5. Осмотр глазного дна (В)
6. При подозрении на ренальный/вазоренальный генез АГ-экскреторная урография в ортоположении, ангиография почечных артерий (В)

7. При подозрении на гиперпаратиреозидизм рентгенография костей кисти (В)
8. При подозрении на врождённую и приобретённую патологию аорты - КТ аорты либо аортография (В).
9. При подозрении на ренальную АГ - динамическая сцинтиграфия (В)
10. доплерография сонных артерий (В)

Лабораторная диагностика

1. Клинический анализ крови
2. Общий анализ мочи (тест Нечипоренко, проба Зимницкого, уровень белка в суточной моче)
3. Биохимический анализ крови (К, Na, мочевины, креатинин, глюкоза)
4. Липидный спектр крови;
5. Сахарная кривая (при ожирении);
6. Определение уровня катехоламинов (адреналин, норадреналин, метанефрины, ванилилминдальная кислота);
7. Оценка активности РААС (определение уровня ренина альдостерона) .
8. При подозрении на патологию щитовидной железы определение уровня ТТГ, Т3 (св), Т4 (св) в сыворотке крови; АТ к ТПО
9. При подозрении на болезнь Иценко-Кушинга определение уровня адренокортикотропного гормона (АКТГ) и кортизола в сыворотке крови, свободного кортизола в суточной моче; проба с дексаметазоном;
10. При подозрении на гиперпаратиреозидизм – Са, паратгормон
11. При сочетании АГ и ожирения определение гликозилированного

Нв

Таблица 3.

Критерии стратификации риска у детей и подростков с АГ

Факторы риска	Критерии
Артериальная гипертензия	Значения САД и/или ДАД равные или > 95-й перц. для данного возраста, пола и роста
Курение	1 сигарета или более в неделю
Дислипидемия	ОХС \geq 5,2 ммоль/л или 200 мг/дл ХС ЛНП \geq 3,36 ммоль/л или 130 мг/дл ХС ЛВП < 1,07 ммоль/л или 40 мг/дл ТГ \geq 1,7 ммоль/л или 150 мг/дл
Повышенный уровень глюкозы натощак	Глюкоза плазмы 5,6-6,9 ммоль/л или 100-125 мг/дл
Нарушение толерантности к глюкозе	Глюкоза плазмы через 2 часа < 11,1 ммоль/л или < 200 мг/дл

ССЗ в семейном анамнезе	у мужчин до 55 лет; у женщин до 65 лет
Ожирение	
<i>Поражение органов-мишеней</i>	
Гипертрофия левого желудочка	- ЭхоКГ: ИММЛЖ \geq 99 перцентиля
<i>Сопутствующие состояния (увеличение риска ССЗ)</i>	
Сахарный диабет	Глюкоза плазмы натощак \geq 7,0 ммоль/л или 126 мг/дл Глюкоза плазмы через 2 часа \geq 11,1 ммоль/л или \geq 200 мг/дл

Дети с АГ 1 степени подразделяются на группы:

- Низкого риска - нет факторов риска и нет поражения органов-мишеней.

- Высокого риска - наличие 3-х и более дополнительных факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний и/или поражения органов-мишеней, и/или сопутствующих состояний. Пациенты с АГ 2 степени относятся к группе высокого риска.

Вторичные артериальные гипертензии (симптоматические)

1. Ренопаренхиматозная АГ - характеризуется стабильным повышением систолического и диастолического АД. *Патогенез* связан с уменьшением функционирующих нефронов, снижением клубочковой фильтрации, увеличением объема циркулирующей крови, увеличением внутриклеточного натрия. Кроме того, нарушение почечного кровотока стимулирует систему ренин-ангиотензин-альдостерон (РААС).

2. Реноваскулярная АГ - встречается в 1,5-5% всех случаев АГ. У детей чаще связана со стенозирующей фибромускулярной дисплазией, гипоплазией почечных артерий, добавочными артериями почки, травмой почки. *Патогенез* обусловлен уменьшением почечного кровотока и почечного перфузионного давления. Это сопровождается раздражением баро-хеморецепторов стимуляцией юктагломерулярного аппарата и системы РААС. В диагностике вазоренальной гипертензии важно отметить:

- Раннее возникновение АГ
- Наличие стойкой высокой АГ систоло-диастолического типа
- Рефрактерность АГ к комплексной гипотензивной терапии
- Систолический шум, прослушиваемый над областью аорты
- Односторонний характер поражения почек
- Высокая активность ренина и альдостерона плазмы
- Для топической диагностики проводят: экскреторную урографию, радиоизотопную ренографию, сцинтиграфию. Однако наиболее информативными являются эходоплерография и почечная ангиография.

Артериальная гипертензия, связанная с заболеваниями эндокринной системы.

Феохромоцитома – опухоль мозгового слоя надпочечников, состоящая из хромоаффинных клеток и характеризующаяся гиперпродукцией симпатических гормонов (адреналин, норадреналин, дофамин). *Локализация*: возможны хромоаффинные опухоли другой локализации: в области шеи, средостения, брюшной области, малого таза (межпредсердной перегородке, почке, простате, мочевом пузыре, стенке кишечника, печени, поджелудочной железе, интраорбитально) . Феохромоцитома встречается значительно чаще у детей (35-39%), чем у взрослых. *Этиология* ФХЦ не выяснена. *Патогенез* – адренергический эффект катехоламинов приводит к выраженной периферической вазоконстрикции, увеличению частоты и силы сердечного выброса. *Клиническая картина* имеет различное течение:

1) кризовое – когда гипертонические кризы возникают на фоне нормального АД

2) постоянно-кризовое, когда гипертонические кризы возникают на фоне повышенного АД

3) постоянное, когда постоянно повышенное АД не сопровождается гипертоническими кризами.

Из всего разнообразия симптомов, чаще встречаются головные боли, ощущение сердцебиения, потливость. Головные боли по характеру чаще пульсирующие, обычно локализуются в затылочной области. Ощущение сердцебиения может сопровождать как тахикардию, так и брадикардию. Чрезмерная потливость больше выражена в верхней половине тела.

Гипертонический криз проявляется сильной головной болью. Ощущением сердцебиения, выраженной потливостью, бледностью кожных покровов (очень редко-гиперемия), похолоданием конечностей, их тремором, тошнотой, рвотой, болями в животе и в области сердца, ощущением перебоев в работе сердца, страха смерти, может быть расстройство зрения, слуха, может повышаться температура тела, возникать слезотечение, мидриаз, экзофтальм. Криз может осложниться: нарушением мозгового кровообращения, инфарктом миокарда, отеком легких, гипертонической энцефалопатией, отслойкой сетчатки, геморрагическим некрозом опухоли.

Иногда кризовые состояния у больных с ФХЦ сопровождаются гипотонией либо чередованием в течение короткого периода времени эпизодов резкого повышения и падения АД. Такое состояние должно нацелить на диагноз ФХЦ. Часто ортостатической гипотонии сопутствует постуральная тахикардия. Эти два симптома могут быть дифференциально-диагностическими признаками ФХЦ.

В 30% случаев развивается синдром злокачественной АГ (АД > 220/130 мм рт.ст. . нейроретинопатия). Длительно существующие ФХЦ приводят к развитию – гипертрофии миокарда. Вызывают специфический миокардит, который может осложниться застойной СН. У больных на ЭКГ регистрируются различные нарушения ритма сердца и проводимости. В 40% случаев наблюдается желудочковая экстрасистолия.

У больных ФХЦ поражение периферических сосудов (артерии конечностей, кишечника) вызывает соответствующую клиническую картину:

парестезии и боли в конечностях, перемежающуюся хромоту и острую артериальную окклюзию, трофические изменения кожи и гангрену конечностей, паралитическую кишечную непроходимость, ишемический энтероколит, инфаркты кишечника, желудочно-кишечные кровотечения. Состояние почек при ФХЦ имеет особое значение. Больные часто жалуются на тупые боли и тяжесть в поясничной области, никтурию, иногда – ночное недержание мочи. Отмечается мочево́й синдром: у 90% больных – протеинурия в общих анализах крови; у 30% - умеренная эритроцитурия и цилиндрурия.

К сопутствующим синдромам при ФХЦ в основном относятся состояния при синдроме множественной эндокринной неоплазии. Иногда наблюдаются большие и малые судорожные припадки, синкопальные состояния, светобоязнь, снижение чувствительности кожи в околоротовой области, различные парестезии и боли в костях, полидипсия, гиперсаливация.

У большинства детей ФХЦ протекает с постоянной гипертензией, сопровождающейся потливостью и расстройствами зрения. Чаще наблюдается похудание, тошнота, рвота, а также полидипсия и полиурия. Значительно чаще, чем у взрослых, у детей наблюдаются судороги, иногда – непроизвольное мочеиспускание. Нередко отмечаются багрово-синюшные пятна на коже стоп, голеней, тыльной поверхности кистей рук, а также отечность кистей рук.

Диагностика: складывается на клинической картине заболевания.

Медикаментозное лечение: празозин по 3-15 мг/сутки; фентоламин по 200-250 мг/сутки, обзидан (анаприлин) по 40-80 мг/сутки.

Первичный гиперальдостеронизм (ПА), синдром Кона.

Обусловлен гиперпродукцией альдостерона аденомой клубочковой зоны коры надпочечников. Заболевание редкое – 0,1% от популяции и 1% артериальных гипертензий. Патогенез. При ПА развивается объемозависимая АГ. Гиперальдостеронемия приводит к снижению К, повышению Na в плазме крови и увеличению ОЦК. Клиническая картина: проявляется постоянной АГ в пределах 140-160–90-95 мм. рт. ст. АГ доброкачественная. Пациенты жалуются на головную боль и сжимающие боли в области сердца. Возможны полиурия и полидипсия, иногда приступообразная мышечная слабость, разбитость, парестезии, параличи, редко – судороги. Реакция мочи щелочная, изостенурия, возможна альбуминурия. Заболевание протекает волнообразно с периодами обострения и уменьшения симптомов. Диагностика: основана на данных сцинтиграфии, рентгенографии, компьютерной томографии, флебографии надпочечников, отдельной ангиографии надпочечников с определением альдостерона в каждом из них. Характерны повышение уровня альдостерона в крови и низкая активность ренина плазмы, гипокалиемия, гиперкалийурия, уплощение или инверсия зубцов Т, увеличение U, нарушения ритма сердца. *Лечение:* Основа лечения – удаление альдостеромы.

Синдром (болезнь) Кушинга – (эндогенный гиперкортицизм) – заболевание, характеризующееся гиперпродукцией кортизола в результате

усиленной стимуляции коры надпочечников гипофизарными или эктопически секретируемым адренокортикотропином или секреции стероидов аденомой надпочечника. *Этиология*: воспалительный процесс в ЦНС с вовлечением гипотамуса, черепно-мозговая травма, психический стресс. В 60-75% случаев гиперсекреция АКТГ обусловлена наличием аденомы и сопровождается двухсторонней гиперплазией надпочечников. Гиперпродукция кортизола вызывает повышение уровня ангиотензина крови, а также повышение чувствительности адренорецепторов сосудов к катехоламинам, задержку натрия, выведение ионов калия, увеличение вязкости крови. Клиника развивается постепенно: появляется слабость, сонливость, повышенный аппетит, затем головные боли, повышение массы тела до ожирения с формированием «лунообразного» лица, «климактерического горбика», «шеи бизона», отложение жира на передней боюшной стенке, голени и предплечья остаются худыми. Нарушается трофика кожи с формированием багровых стрий. Характерно преждевременное половое оволосение, половые органы недоразвиты. Дети могут отставать в росте. Возможно развитие «стероидного диабета», психоэмоциональные нарушения, параноидное состояние («кортизоновые психозы»). АГ стойкая, значительная с повышением САД и ДАД, резистентная к гипотензивной терапии с гипертрофией левого желудочка и левого предсердия. *Диагностика*: клиника, изменения в анализах крови (полицитемия, полиглобулия, гиперкальциемия, гиперхолестеринемия, умеренная гипокалиемия, гипергликемия, алкалоз), высокий уровень кортизола, повышение экскреции 17-ОКС (метаболиты кортизола) и 17-КС (метаболиты тестостерона) с мочой. Для дифференциальной диагностики используют УЗИ диагностику и компьютерную диагностику. *Лечение*: включает медикаментозную и лучевую терапию, хирургическую коррекцию. Медикаментозное лечение показано пациентам с медленно прогрессирующим течением болезни и направлена на снижение продукции АКТГ, блокирование действия кортизола на уровне рецепторов тканей.

Гиперфункция щитовидной железы (тиреотоксикоз) – гиперпродукция тиреоидных гормонов тироксина и трийодтиронина. *Патогенез*: повышение уровня последних приводит к повышению основного обмена, возрастанию скорости метаболических процессов и потребности тканей в кислороде. Это сопровождается компенсаторной тахикардией, увеличением силы сердечных сокращений, ОЦК. *Диагностика*: определение содержания Т4 и Т3 и снижение ТТГ.

Первичный гиперпаратиреоз – это эндокринное заболевание, характеризуется чрезмерной выработкой паратгормона паращитовидными железами вследствие гиперплазии железистой ткани или развития одиночных аденом, или реже – гиперплазии всех четырех паращитовидных желез. Частота возникновения болезни – 1:10 000 населения в год. *Патогенез*: нарушается кальциевый и фосфорный обмен, снижается содержание в костях солей кальция, отмечаются гиперкальциемия и гипофосфатемия, отложение кальция в мягких тканях и почках (нефрокальциноз), гиперкальцийурия и

гиперфосфатурия. Гиперпаратиреоз встречается в 0,1-0,2% всех случаев АГ. АГ выявляется у 30-70% больных и связана с гиперкальциемией. *Клинически* снижение аппетита, похудание, миастения, боли в костях, полидипсия, запоры. Кроме того, остеопороз, нефрокальциноз, МКБ (50% случаев), пиелонефрит. Диагностический критерий- одновременно повышается уровень Са и паратгормона в сыворотке.

Лечение: методом выбора является операция – паратиреоидэктомия,

Ведение пациентов с артериальной гипертензией

Целью лечения АГ - является достижение устойчивой нормализации АД для снижения риска развития ранних сердечно-сосудистых заболеваний и летальности. Задачи лечения АГ: достижение целевого уровня АД, которое должно быть менее значения 90-го перцентиля для данного возраста, пола и роста; улучшение качества жизни пациента; профилактика поражения органов-мишеней или обратное развитие имеющихся в них изменений; профилактика гипертонических кризов.

Немедикаментозное лечение

- отказ от курения
- уменьшение избыточной массы тела
- оптимизация физической активности
- отказ от потребления алкоголя и табака
- рационализация питания и режима дня

Консервативное лечение

▪ при выявлении высокого нормального АД медикаментозная терапия не проводится (А)

▪ при АГ 1 ст. риск I - назначение медикаментозной терапии при неэффективности в течение 6-12 месяцев немедикаментозного лечения (В);

▪ при АГ 1 ст. высокого риска или АГ 2 ст. медикаментозное лечение следует начать вместе с модификацией образа жизни (В).

Перед началом медикаментозного лечения рекомендовано проведение суточного мониторирования АД (СМАД). Если при СМАД выявлено, что ИВ АГ превышает 50% времени суток, это служит показанием к началу медикаментозного лечения. Если ИВ АГ не превышает 50%, целесообразно продолжить немедикаментозную терапию (С). Рекомендовано начать лечение с минимальной дозы одним лекарственным препаратом, чтобы уменьшить возможные побочные эффекты (В). При отсутствии гипотензивного эффекта или плохой переносимости лекарственного средства - замена на препарат другого класса (С). Рекомендовано использование препаратов длительного действия, обеспечивающих контроль АД в течение 24 часов при однократном приеме. (достоверность доказательств – С). При неэффективности монотерапии рекомендовано сочетание 2-х лекарственных препаратов, желательно в малых дозах (С). Оценку эффективности гипотензивного лечения рекомендовано проводить через 8- 12 недель от начала лечения. (Сила рекомендаций – 1; достоверность доказательств – С)

• Оптимальную продолжительность медикаментозной терапии рекомендовано определять индивидуально в каждом конкретном случае.

Минимальная продолжительность медикаментозного лечения - 3 месяца, предпочтительнее – 6 - 12 месяцев. (достоверность доказательств – С)

- При адекватно подобранной терапии после 3 месяцев непрерывного лечения рекомендовано постепенное снижение дозы препарата вплоть до полной его отмены с продолжением немедикаментозного лечения при стабильно нормальном АД. (достоверность доказательств –С)

- Контроль эффективности немедикаментозного лечения рекомендовано осуществлять 1 раз в 3 месяца (достоверность доказательств – С).

Медикаментозная терапия первичной и вторичной АГ

В настоящее время для лечения АГ у детей и подростков рекомендовано применение антигипертензивных препаратов пяти основных групп:

1. ингибиторы АПФ (Каптоприл 0,3-0,5 мг/кг/сут. (в 2-3 приема), Эналаприл 0,08 мг/кг/сут. (в 1 прием). Фозиноприл 0,1 мг/кг/сут. (в 1 прием), Лизиноприл 0,07 мг/кг/сут. (в 1 прием), Рамиприл 2,5 мг/сут. (в 1 прием) (достоверность доказательств – В)

2. блокаторы рецепторов ангиотензина (Лозартан 0,75 мг/кг/сут. (в 1 прием), Ирбесартан 75-150 мг/кг/сут. (в 1 прием) . Кандесартан 4 мг/кг/сут. (в 1 прием) (достоверность доказательств – В)

3. β-адреноблокаторы (Пропранолол 1 мг/кг/сут (в 2-3 приема). Метопролол 1-2 мг/кг/сут. (в 2 приема). Атенолол 0,5-1 мг/кг/сут. (в 1-2 приема). Бисопролол / гидрохлортиазид - 2,5/6,5 мг/сут. (в 1 прием)) (достоверность доказательств – В)

4. блокаторы кальциевых каналов (дигидропиридиновые) (Амлодипин 0,06 мг/кг/сут. (в 1 прием). Фелодипин 2,5 мг/сут. (в 1 прием). Нифедипин 0,25-0,50 мг/кг/сут. (в 1-2 приема)) (достоверность доказательств – В)

5. тиазидные диуретики (Гидрохлортиазид 0,5 мг/кг/сут. (в 1 прием) Хлорталидон 0,3 мг/кг/сут. (в 1 прием). Индапамид 1,5 мг/сут. (в 1 прием)) (достоверность доказательств – С)

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).

Неотложная помощь при гипертоническом кризе

1. уложить больного с приподнятым головным концом и обеспечить проходимость верхних дыхательных путей.

2. Оксигенотерапия.

3. В качестве первой помощи:

- сублингвально или внутрь: нифедипин (0,25 – 0,5 мг/кг) или клофелин (0,002 мг/кг)

- парентерально: 0,01% р-р клофелина в дозе 0,3-0,5-1,0 мл в/м или в/в на 0,9% р-ре натрия хлорида медленно в течение 5-7 мин. В качестве

вспомогательного средства может использоваться 1% р-р дибазола в дозе 0,1-0,2 мл/год жизни в/м или в/в.

4. При возбуждении и выраженной нейровегетативной симптоматике ввести 0,5% р-р седуксена в дозе 0,1 мл/г (0,5 мг/кг) в/м.

5. При симптомах внутричерепной гипертензии (головная боль, рвота, дезориентация и др.) ввести 1% р-р лазикса в дозе 0,1-0,2 мл/кг (1-2 мг/кг) в/м или в/в.

6. Если эффект от лечения отсутствует, назначить:

• нитропруссид натрия (нанипрусс) в дозе 0,5-1 мкг/кг/мин в/в, титрованно под контролем АД.

• или

• гидролазин 0,1-0,5 мг/кг, в/в или

• диазоксид 1 мг/кг, в/в.

Осложнения ГК:

- отслойка сетчатки

- гипертонический криз

- ОПН

- ОСН

- инсульт

- инфаркт миокарда

Прогноз :

Определяется основным заболеванием.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Особенности измерения и оценки АД у детей
- Этиология и факторы риска АГ, роль наследственности
- Классификация АГ у детей
- Связь патогенеза АГ с клинической картиной
- Выявление больных с измененным АД, наблюдение, подтверждение диагноза и определение стратификации риска ССЗ
- Вторичные АГ
- Лечение детей с АГ
- Осложнения АГ
- Гипертонические кризы, неотложная помощь при ГК
- Прогноз больных

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА АГ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ НЕОБХОДИМО

- 1) трехкратное измерение АД с интервалом 10 дней
- 2) выявление изменений на глазом дне
- 3) выявление гипертрофии миокарда ЛЖ
- 4) оценка семейного анамнеза по ССЗ
- 5) определение измененного мочевого осадка

2. МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ АГ У ДЕТЕЙ ВКЛЮЧАЮТ
 - 1) нарушение выведения хлорида натрия
 - 2) увеличение активности симпатического звена вегетативной НС
 - 3) нарушение внутриклеточного метаболизма кальция
 - 4) все перечисленные
 - 5) любой из перечисленных

3. КОГНИТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ С АГ - ЭТО
 - 1) нарушение кратковременной памяти
 - 2) снижение внимания и способности к обучению
 - 3) нарушение коммуникации и девиантное поведение
 - 4) нарушение мышления

4. ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С АГ ПРЕДСТАВЛЕНО
 - 1) расширением всех полостей сердца
 - 2) нарушением сократительной способности миокарда
 - 3) ишемией миокарда
 - 4) гипертрофией миокарда ЛЖ
 - 5) некрозом и воспалением миокарда

5. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ АГ С КРИЗОВЫМ ТЕЧЕНИЕМ У ДЕТЕЙ ПРЕДПОЛАГАЕТ ИСКЛЮЧЕНИЕ
 - 1) феохромоцитомы
 - 2) сахарного диабета
 - 3) первичного гиперальдостеронизма
 - 4) только 1) и 3)
 - 5) всех причин

6. РЕНОВАСКУЛЯРНАЯ АГ ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ
 - 1) протеинурией
 - 2) диастолическим характером гипертензии
 - 3) сужением сосудов почек по данным МР-ангиографии
 - 4) высокой активностью ренина в плазме крови

7. СУТОЧНЫЙ ПРОФИЛЬ АД «НОН-ДИППЕР» ПРЕДПОЛАГАЕТ
 - 1) благоприятное течение АГ
 - 2) раннее развитие поражения органов-мишеней
 - 3) назначение комбинированной антигипертензивной терапии
 - 4) высокий риск развития сосудистых осложнений АГ до 18 лет

8. ОЧЕНЬ ВЫСОКИЙ РИСК СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ ПРИ НАЛИЧИИ
 - 1) ожирения
 - 2) отягощенного семейного анамнеза по инсульту

- 3) ангиопатии глазного дна (а:в=1:2)
- 4) сахарного диабета

9. ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ АНТИГИПЕРТЕНЗИВНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) поражение органов-мишеней
- 2) отягощенный семейный анамнез по АГ
- 3) возраст старше 14 лет
- 4) недостаточное снижение АД ночью
- 5) избыточная масса тела

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

Девочка М., 5 лет, рост 125 см, вес – 34 кг. Жалобы на головные боли, сопровождающиеся носовыми кровотечениями. Впервые АД измерено врачом скорой помощи – 128/78 мм рт.ст., ребенок госпитализирован в стационар. Проведено мониторирование АД в условиях стационара. Монитор: детская манжета на левой руке. Переносимость удовлетворительная, жалоб нет. Днем не спала. Ночью сон спокойный. Гипотензивную терапию не получает. По данным СМАД:

Ср. дневное = 130/74

Ср. ночное = 106/60

Индекс времени САД день/ночь = 88/75%

Индекс времени ДАД день/ночь = 48/16%

Вариабельность АД 11/8

Суточный индекс САД/ДАД = 18/19%

1. Сформулируйте диагноз.
2. Какое обследование необходимо провести
3. Дифференциальная диагностика
4. Медикаментозное лечение
5. Дальнейшее наблюдение в амбулаторной практике.

Задача №2.

К участковому врачу обратилась за помощью Марина М., 14 лет. Предъявляет жалобы на частые головные боли, головокружения, повышенную утомляемость. Обеспокоена своим состоянием, плачет.

Астенического телосложения, кожные покровы чистые, розовые, теплые, дермографизм белый. Видимых отеков нет. Температура тела – 37°C. Дыхание везикулярное. Тоны сердца громкие, ритмичные, 98 уд. в минуту. АД-160/95 мм рт. ст. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

1. Поставьте диагноз
2. Назначьте лечение.
3. Обозначьте дальнейшую тактику педиатра.

4. Обозначьте спектр болезней дифференциального диагноза.

Задача №3.

На прием к врачу впервые обратился мальчик 12 лет с жалобами на частые головные боли в височно-лобных областях в течение 2 месяцев, эпизоды сильного сердцебиения, головокружения, чувство страха. Со слов ребенка данные жалобы появляются после физической нагрузки. Антропометрические данные: вес-45 кг, рост 156 см, ИМТ= 18,5. Из анамнеза известно, что у отца ребенка – ГБ. Объективно: нормостеническое телосложение. Кожные покровы сухие, бледно-розовые, дермографизм бледный. Со стороны внутренних органов без патологии. Измерено АД 130/75 мм.рт.ст. При повторном визите АД 114/65 мм.рт.ст. При третьем визите к врачу АД 118/70 мм.рт.ст.

1. Укажите предполагаемый диагноз
2. План обследования
3. План ведения данного больного
4. Профилактические мероприятия

Задача № 4.

Девочка 17 лет после сдачи экзаменов внезапно почувствовала себя плохо, появились головная боль, слабость, шум в ушах, мелькание «мушек» перед глазами, тошнота, рвота однократно, учащенное сердцебиение, АД 160/90 мм. рт. ст. Антропометрические данные: рост 16 см, вес 51 кг., ИМТ = 19. Доставлена бригадой скорой помощи в приемное отделение. Объективно: Кожа чистая, белый дермографизм. По внутренним органам патологии не выявлено. Из анамнеза жизни: до 1 года наблюдалась у невропатолога по поводу ППЦНС, с учета снята.

1. Поставьте диагноз.
2. Назовите основную цель купирования данного состояния.
3. Укажите темпы снижения АД в данном случае.
4. Принципы оказания помощи при данном состоянии
5. Назовите органы-мишени, которые поражаются при артериальной гипертензии.

Задача №5.

При проведении медицинского обследования перед поступлением в футбольную команду у Андрея Т., 13 лет, выявлено АД - 140/85 мм рт .ст. Жалоб не предъявляет, активный, подвижный, считает себя здоровым. Физическое развитие ухудшено за счет избыточной массы. В беседе с мамой удастся выяснить, что периодически у мальчика отмечаются носовые кровотечения (маме 33 года, наблюдается по поводу артериальной гипертензии).

1. Ваша тактика.
2. Предварительный диагноз.
3. Диагностическая стратегия ведения ребенка.

4. Назначьте лечение, если оно необходимо.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Сосудистые причины АГ», «Диспансерное наблюдение детей с АГ», «Осложнения АГ»

2. Составление и решение типовых задач по теме «Дифференциальный диагноз АГ».

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Российские клинические рекомендации. Артериальная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / Л.И. Агапитов,	-	2016

	А.А. Александров и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=08680956b492854ab4919d939577763b		
6	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.4** «Кардиты и кардиопатии. Неотложные состояния».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Неотложные состояния при заболеваниях сердца у детей зачастую являются причинами неблагоприятных исходов, поэтому вопросы диагностики и оказания неотложной помощи являются важнейшей частью образования врачей любой специализации. Неотложные состояния можно разделить на сосудистые (в детском возрасте – это сосудистая недостаточность), синдром малого сердечного выброса, нарушение оксигенации крови при правожелудочковой недостаточности. Данные состояния наиболее часто ассоциированы с хроническими заболеваниями, но могут развиваться у внешне здоровых детей в качестве первого симптома тяжелого заболевания. Наиболее уязвимой группой детей в отношении развития неотложных, и даже критических состояний, являются дети первых 18 месяцев, включая новорожденных, что определяет важность отдельного рассмотрения особенностей данного периода детства в аспекте неотложных состояний.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей с неотложными состояниями, алгоритм оценки состояния больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки системы кровообращения у детей на амбулаторном этапе, особенности формирования патологических изменений гемодинамики, клинические проявления неотложных состояний, тактику и принципы оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе и в лечебном учреждении стационарного типа, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести физикальный осмотр, определить ведущие симптомы и клинические синдромы, требующие определения тактики оказания неотложной помощи, назначить неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, выделить круг болезней дифференциального диагноза, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (тонометр, электрокардиограф, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных (анализы периферической крови, показатели функций внутренних органов, маркеры воспаления и повреждения миокарда, серологические и молекулярно-генетические маркеры инфекционных заболеваний), специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография), определить

показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с заболеваниями миокарда, с неотложными состояниями (пароксизмальные тахикардии, острая сердечная недостаточность).

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Синкопе – самая частая неотложная ситуация в детском возрасте. В структуре причин синкопальных состояний львиную долю занимают нейрорефлекторные. По определению, обморок – это кратковременное

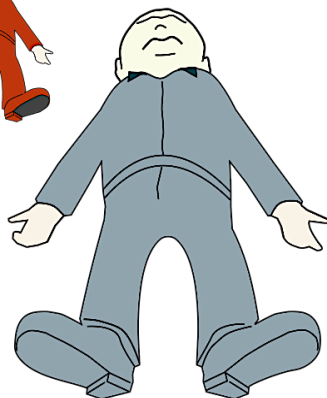
Структура причин синкопальных состояний

Alboni P, Brignole M, 2001

23% Кардиогенные синкопе преимущественно, связанные с аритмией



18% Причина не известна/ несколько возможных причин



1% Неврологические и психические заболевания

58% Рефлекторные (нейрогенные), в т.ч. вазовагальные, синкопе

мочки ушей. Оценить ЧСС, наполнение пульса, ЧДД

нарушение сознания вследствие гипоперфузии головного мозга.

Частыми причинами развития синкопе являются снижение АД при депонировании крови в сосудах нижних конечностей и снижении венозного возврата.

Неотложная помощь включает: освободить дыхательные пути, открыть окно, поднять ноги, дать вдохнуть нашатыря, смочить виски водой с уксусом (по возможности), растереть ладони, стопы,

Коллапс - угрожающая жизни острая сосудистая недостаточность, характеризующаяся: резким снижением сосудистого тонуса, уменьшением объема циркулирующей крови, признаками гипоксии мозга и угнетением жизненно важных функций. Причины коллапса – обезвоживание, ИТС, острая кровопотеря, брадикардия (AV-блокада, СССУ), пароксизмальные тахикардии, мерцательная аритмии, травма грудной клетки с нарушением проводимости, передозировка гипотензивных средств, тампонада сердца

Патогенез:

Уменьшение СВ развивается при:

- нарушении систоло-диастолической функции
- уменьшении венозного возврата

- снижении периферического сопротивления кровотоку
- уменьшении ОЦК
- артериальная гипотензия
- уменьшение объемной скорости кровотока
- снижение интенсивности трансапикалярного обмена
- гипоксия и дефицит энергообеспечения тканей и клеток с нарушением функций

Клиника коллапса представлена тремя фазами:

Симпатотоническая	Ваготоническая	Паралитический коллапс
обусловлена нарушением периферического крово-обращения вследствие его централизации и компенсаторным выбросом катехоламинов	Расширение артериол и депонирование крови в капиллярном русле	пассивное расширение капилляров при истощении механизмов регуляции кровообращения
возбуждение ребенка, повышенный мышечный тонус, бледность и мраморность кожи, холодные кисти и стопы, тахикардия, АД нормальное или повышенное	заторможенность, снижение зрения, шум в ушах, холодный липкий пот сухость языка, жажда, адинамия, снижение мышечного тонуса, выраженная бледность кожи с «мраморным» рисунком и серо-цианотичным колоритом, акроцианоз, пульс слабого наполнения, нередко брадикардия, резкое падение АД, шумное и учащенное дыхание типа Куссмауля, тошнота, рвота произвольное мочеис-пускание, олигоурия	отсутствие сознания с угнетением кожных и бульбарных рефлексов, гипостазы на коже туловища и конечностей, брадикардия, пульс нитевидный, АД падает до критических цифр, брадипное с переходом в периодическое дыхание Чейн-Стокса, анурия

Неотложная помощь на догоспитальном этапе:

- уложить горизонтально на жесткую поверхность запрокинув голову,
- приподнять ноги, подложив подушку/валик

- согреть и обеспечить приток свежего воздуха
- обеспечить свободную проходимость верхних дыхательных путей, провести ревизию ротовой полости, снять стесняющую одежду
- поднести к носу нашатырный спирт, дать горячий сладкий чай
- Контроль АД
- Введение п/к:
 - 0,1% раствор адреналина (эпинефрина) 0,1-1,0 мл или
 - 5% раствор эфедрина 0,2-0,5 мл или 1% раствор мезатона 0,3-1,0 мл,
- в/м – преднизолон 1-2 мг/кг/сут.
- госпитализация
- этиотропная терапия - остановка кровотечения, детоксикация организма, устранение гипоксии, кислородотерапия (при отравлении угарным газом), введение антидотов (отравление, передозировка), восстановление ритма сердца, стабилизация сократительной функции сердца, противорвотные препараты / пребиотики при диарее

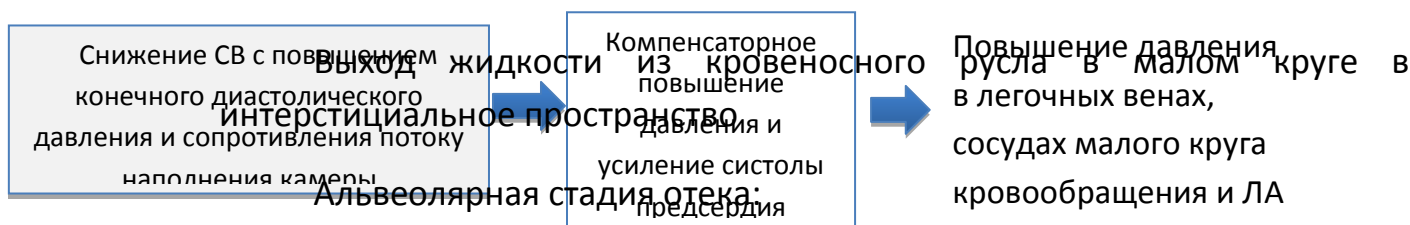
Неотложная помощь на госпитальном этапе

1. Восполнение ОЦК – 20-30 мл/кг/час в первый час – физ. р-р, р-р Рингера, дисоль, глюкоза 5%, коллоидные р-ры, при кровопотере – эр. масса, СЗП
2. Норэпинефрин 0,2% р-р (норэпинефрин) 0,5-1 мкг/кг/мин.
3. Дофамин (допаин, допмин) 0,5% р-р в 125 мл 5% глюкозы, введение от 10-20 мкг/кг/мин. – контроль АД, рефлексов, сознания, диуреза

Отек легких

Отек легких кардиогенный – это критическое состояние, обусловленное нарастающей желудочковой недостаточностью, обеспечивающей гипертензию малого круга кровообращения и застойные явления в легких.

- Заболевания миокарда в стадии декомпенсации (миокардиты, ДКМП, аритмии)
- ВПС, ППС
- Тиреотоксикоз, ИТС
- Злокачественная артериальная гипертензия, ОНМК
- Аритмии
- Превышение объема инфузии
- Введение солевых растворов без контроля ЦВД
- Рентгенконтрастные средства, гиперосмолярные растворы



- уменьшается ЖЕЛ,
- ухудшается газообмен и нарастает гипоксия,
- развивается ацидоз,
- жидкая часть крови и воздух в альвеолах при смешивании вспениваются,
- возникновение мелких кровоизлияний и выход эритроцитов в

Клиника

Приступ сердечной астмы развивается внезапно, чаще в ночные и предутренние часы. ребенок просыпается, беспокойный, жалобы на стеснение в груди, нехватку воздуха, страх смерти, занимает вынужденное положение - сидя с опущенными ногами, мучительный кашель со скудной мокротой, одышка смешанного типа, нарастающая тахикардия с изменением отношения ЧСС и ЧДД более 3:1.

В альвеолярной стадии отека легких состояние становится критическим: нарастают бледность и цианоз кожных покровов и слизистых, одышка, шумное дыхание, при кашле выделяется розовая пенная мокрота, дыхание поверхностное, частое, клочущее с участием вспомогательной мускулатуры, при аускультации большое число влажных разнокалиберных хрипов, приглушенность тонов, пульс нитевидный, тахикардия, АД может быть повышено или нормальным, периферические отеки, гепатоспленомегалия, олигурия.

Неотложная терапия на догоспитальном этапе включает возвышенное (полусидячее) положение, следует обеспечить проходимость верхних дыхательных путей, венозный доступ, горячие ножные ванны, наложение на три конечности (верхняя треть плеча и бедра) на 15-20 минут венозных жгутов или манжет, доводят АД до 30-40 мм рт.ст с постепенным снижением, 1 % р-р лазикса 1-2-4 мг/кг (0,1-0,2-0,4 мл/кг) в/в болюсно, 0,5 % р-р седуксена 0,01-0,03 мг/кг, 3 % р-р преднизолона 5 мг/кг в/в струйно, нитроглицерин 0,0005 (0,5мг) сублингвально от ½ до целой таблетки.

Неотложная терапия на госпитальном этапе предполагает: инфузию в 1-е сутки более 40-50 мл/г, затем – до 70 мл/кг, не более 20-30 мл/кг 10-12 капель/минуту, центральный венозный катетер, ингаляции увлажненного кислорода через маску или катетер, при прогрессировании тяжести ДН ($PaO_2 < 50$ мм рт.ст., $SaO_2 < 90$ мм рт.ст., $PaCO_2 > 60\%$, $pH < 7,2$) – инвазивная кислородотерапия (СРАР, ИВЛ), седация (аминазин 2,5% 1,0 или седуксен, реланиум 0,2 мл/год жизни), нитропруссид натрия 0,5 мкг/кг/ мин. или 2,4% р-р эуфиллина 1 мл/год жизни, допамин 5-10 мкг/кг/сут.

Цианоз новорожденных с врожденной сердечной недостаточностью. Одышечно-цианотический криз

Причины:

- ТМА некорригированная
- Тотальный аномальный дренаж легочных вен
- ОАС, ЕЖ
- Тетрада Фалло
- Синдром гипоплазии ЛЖ
- Аномалия Эпштейна
- Критический клапанный стеноз легочной артерии, гипоплазия ЛА
- Атрезия трехстворчатого клапана.

Патогенез. В основе одышечно-цианотического криза - повышение тонуса легочной артерии, развивающееся на фоне физических нагрузок у детей второго полугодия жизни по мере расширения двигательных навыков.

Преходящий сосудистый спазм усугубляет обеднение малого круга, ограничивая выброс из правого желудочка и, следовательно, усиливает дефицит потребления кислорода тканями. На фоне острой гипоксии стремительно развивается метаболический ацидоз, усугубляющий спазм сосудов малого круга.

Неотложная помощь:

- Придать коленно-локтевое положение. Дать увлажненный кислород через маску

- Промедол 0,003-0,01 г детям старше 2 лет или кетамин 1-3 мг/кг, до 2 лет - 0,5 % раствор седуксена 0,01-0,03 мг/кг

- Фенилэфрин 0,1-0,5 мг/кг/мин. под контролем пульса, АД, сатурации кислорода или метоксамин 0,1 мг/кг для увеличения функции правого желудочка.

- Бета-блокаторы – для снижения инфундибулярного спазма легочной артерии и снижения потребления кислорода:

- Эсмолол (бrevиблок) – насыщение в дозе 500 мг/кг за 1 мин. или

- Пропранолол 0,05-0,25 мг/кг в течение 5 минут (пропранолол не рекомендуют использовать, если планируется оперативная коррекция на открытом сердце).

При отсутствии эффекта: госпитализация в КХО

- Интубация, миорелаксация, анестезия.

- Хирургическое наложение шунта.

Кардиогенный шок

Остро развившееся состояние с нарушением центральной и периферической гемодинамики, полиорганной недостаточности и внутриклеточных изменений с нарушением синтеза макроэргов, в основе которого лежит неспособность сердца обеспечить адекватный сердечный выброс.

Список причин, вызывающих кардиогенный шок, включает декомпенсацию нарушения сократительной способности миокарда (воспалительные и дегенеративные болезни сердца), обструктивные пороки левых отделов сердца и опухоли, обтурирующие атриовентрикулярные кольца, пароксизмальные нарушения ритма сердца и блокады проведения, тяжелый РДС и персистирующая легочная гипертензия, тромбозы и аномалии хода (числа) коронарных артерий.

Патогенез кардиогенного шока. Развитие синдрома малого сердечного выброса на фоне любой из причин в первой фазе шока компенсируется учащением сокращений сердца за счет выброса катехоламинов и поддержкой объема циркулирующей крови вследствие задержки жидкости при активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы. При истощении данного механизма развивается централизация кровообращения (ограничение периферического кровотока, формирующее полиорганную недостаточность) и экономное расходование кислорода (снижение функциональной активности). Накопление лактата на этом фоне оказывает прямое токсическое влияние на миокард и эндотелий сосудов и усугубляет

нарушение сократительной функции, в последующем замедление кровотока способствует развитию сладж-феномена, возможно тромбозов.

Клиника. В стадии компенсации характерно появление симптомов нарушения периферического кровообращения (симптом «белого пятна», ребенок не держит температуру и быстро переохлаждается, бледность или «мраморность» кожи при нормальных значениях АД). Развернутая клиника кардиогенного шока (стадия декомпенсации) представлена комплексом симптомов:

- Резкое снижение АД
- Симптом «белого пятна» более 3 секунд
- Нарушения сердечного ритма
- Холодные кожные покровы (разница между периферической (на тыльной поверхности стопы) и центральной (ректальная) температурой $\geq 2^{\circ}\text{C}$)
- Одышка на фоне лактатацидоза
- Резкое снижение диуреза или анурия

Состояние требует мониторинга системного АД, ЧСС, ЧД, электролитов, рН и газов крови.

Лечение представлено немедленным переводом на ИВЛ и парентеральное питание, введением инотропных препаратов с целью поддержания системного давления, сердечного выброса и почечного кровотока в зависимости от дозы (дофамин, адреналин), инфузией физиологического раствора для увеличения объема циркулирующей крови от 10-15 до 40 мл/кг/сутки. При высокой легочной гипертензии вводится дофамин с добутамином от 5 до 20 мкг/кг/мин. в сутки. Детям с ЭНМТ вводится от 1 до 2,5 мкг/кг, гидрокортизон от 1-2 до 2,5 мг/кг. При неэффективности данной терапии применяется адреналин 0,05-0,3 мкг/кг/мин. В случае отсутствия эффекта оправдан перевод на экстракорпоральную мембранную оксигенацию.

Одной из важных причин синкопальных/коллаптоидных состояний у детей являются нарушения ритма сердца, которые встречаются как у здоровых детей разного возраста, так и у детей с болезнями сердца. Частота жизнеугрожающих аритмий не превышает 1:5000 случаев, причем манифестировать эти заболевания могут как эпизод неотложного состояния.

У новорожденных в большинстве случаев аритмии и жизнеугрожающие эпизоды развиваются под влиянием гипоксии проводящей системы миокарда и/или головного мозга, то есть являются преходящими. Пароксизмальные тахикардии - редкость, но они очень значимы, так как могут привести к развитию ОН вплоть до кардиогенного шока, и, возможно, к остановке сердца. Известно, что сохраняющийся ритм сердца у плода с частотой 220 в минуту более 12 часов на сроке гестации менее 35 недель, может вызывать водянку плода, поэтому требует не только мониторинга ритма, но и решения вопроса о сроках, способах

родоразрешения, а также трансплацентарной терапии плода (прием антиаритмических препаратов матерью).

Пароксизмальные тахикардии представляют собой внезапно развившийся, значительно учащенный ритм сердца, как правило, эктопического происхождения. Выделяют суправентрикулярные (наджелудочковые) и желудочковые тахикардии. Среди пароксизмальных нарушений ритма НЖПТ составляют 95% случаев. Наиболее вероятными причинами НЖПТ являются:

- синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (наличие дополнительных путей проведения импульса);
- большие дефекты в межпредсердной перегородке или септальные аневризмы, другие пороки с лево-правым шунтом крови и перегрузкой правого предсердия;

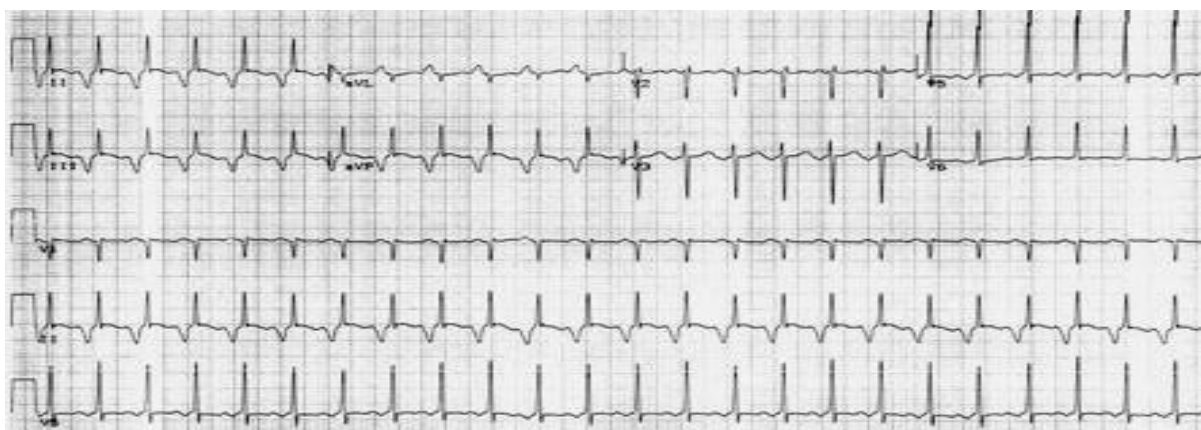


Рисунок 1. Признаки НЖПТ - узкие комплексы QRS и наличие зубца Р.

- воспалительные или дегенеративные болезни сердца (миокардиты, кардиомиопатии).

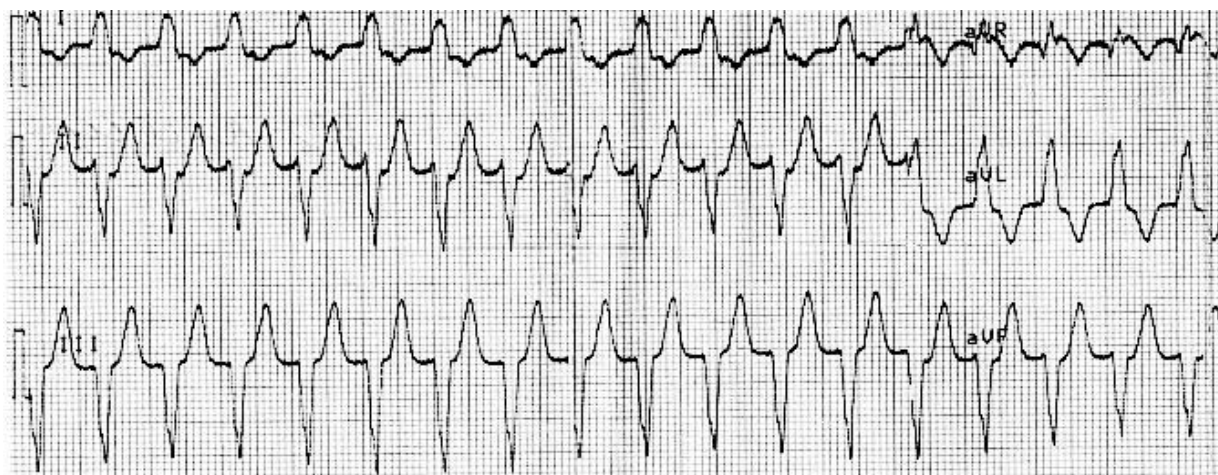


Рисунок 2. Вариант НЖПТ – AV-узловая ПТ. Отрицательные зубцы Р позади комплекса QRS. Комплекс QRS расширен.

Сложность диагностики НЖПТ определяет минимализм клинических проявлений (клинически «немые»). Тем не менее, сохраняющаяся НЖПТ более 36 часов способствует развитию сердечной недостаточности: появлению одышки (кряхтящего дыхания) при кормлении и/или в покое, укорочению акта сосания, появлению сероватого цвета кожных покровов, акроцианоза, беспокойства ребенка. С целью контроля состояния пациента необходимы:

- мониторинг ритма сердца, оценка частоты дыхания и системного артериального давления
- ежедневная оценка массы тела (выявляет скрытую задержку жидкости или дефицит прироста массы)
- динамическая оценка газов крови (характерно снижение парциального напряжения кислорода и ацидоз).

Неотложная помощь новорожденному ребенку с НЖПТ при отсутствии симптомов хронической сердечной недостаточности заключается в создании благоприятных условий для восстановления синусового ритма (стол с подогревом или кювет, режим вскармливания – через 2-2,5 часа через соску или зонд, коррекция электролитных нарушений, при наличии показаний -кислородотерапия).

У детей с НЖПТ возможно купирование приступа болюсным внутривенным введением аденозинтрифосфата (нуклеотид, оказывает влияние на коронарную перфузию и тормозит миокардиальную проводимость) в дозе от 0,5-1 мг/кг в растворе 0,9% натрия хлорида. Введение препарата может сопровождаться развитием полной атриовентрикулярной блокады более 6 секунд, синусовой брадикардии, гиперемией кожи, срыгиваниями, респираторными нарушениями. При отсутствии эффекта в случае предсердных тахикардий и мерцательной аритмии предсердий эффективно и безопасно введение дигоксина 0,04 мг/кг/сутки с переходом на поддерживающую терапию в дозе 0,005-0,01 мг/кг в сутки.

У пациентов с узловой и тем более желудочковой тахикардией дигоксин противопоказан!

При узловой ПТ препаратом выбора является изоптин в дозе 0,15 мг/кг на введение (у новорожденных детей применяется только по жизненным показаниям). Учитывая то, что блокатор кальциевых каналов изоптин (верапамил) увеличивает время проведения импульса по миокарду предсердий и снижает системное давления, детям рекомендовано вводить препарат одновременно с препаратом кальция и мезатоном 1% 0,1 на год жизни с целью поддержания артериального давления.

При рефрактерности ко всем препаратам проводится введение амиодарона в/в дозе от 5 до 10 мг/кг в растворе 5% глюкозы за период от 20 минут до 2 часов, при необходимости суточная доза может быть увеличена при повторном введении до 15 мг/кг.

При появлении признаков прогрессирования сердечной недостаточности (увеличении тахипноэ, снижении системного АД, снижении

парциального напряжения кислорода) независимо от источника эктопического ритма, т.е., предсердной или желудочковой тахикардии, и отсутствии эффекта от медикаментозной терапии тактика оказания помощи должна включать проведение электрической кардиоверсии (дефибрилляции). В случае рецидивов ПТ или развития жизнеугрожающего состояния у пациента, появлении симптомов нарушения функции левого желудочка обсуждается вопрос о проведении радиочастотной абляции.

Желудочковая ПТ (см. рис. 3), как правило, развивается на фоне органических болезней – врожденных пороков сердца, миокардитов или кардиомиопатий. При отсутствии аномалий развития сердца и воспалительных его заболеваний требуется исключение первичных электрических заболеваний сердца, которые еще называют каналопатиями из-за патогенетической основы болезни в виде мутации генов, кодирующих структурные белки ионных каналов в мембране кардиомиоцита. Замедление вхождения в клетку электролитов (K^+ , Na^+ , Mg^{2+}) способствует удлинению периода реполяризации, развитию ранних постдеполяризаций с формированием желудочковой тахикардии.

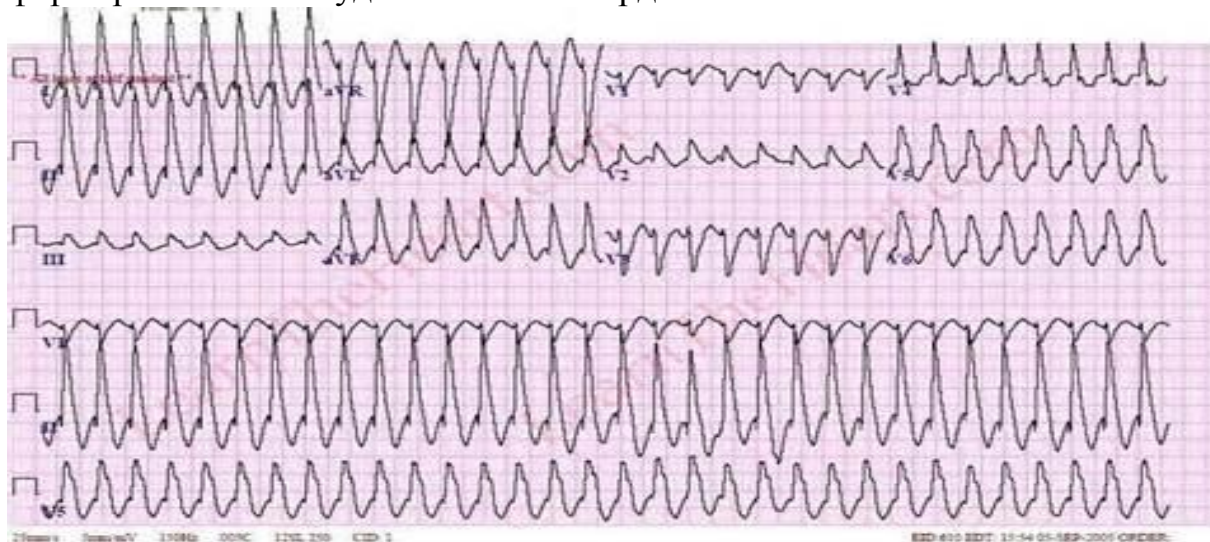


Рисунок 3. Признаки желудочковой ПТ. Отсутствие зубца Р, широкие желудочковые комплексы.

Своевременная диагностика каналопатий способствует предотвращению внезапной сердечной смерти на фоне желудочковой ПТ и фибрилляции желудочков. С этой целью следует немедленно собрать генеалогический анамнез, провести электрокардиографическое исследование и мониторинг сердечного ритма и по показаниям – молекулярно-генетический анализ.

Неотложная помощь при желудочковой ПТ исключает применение дигоксина, начинается с введения верапамила или пропранолола (0,5-1 мг/кг) и при неэффективности требует введения амиодарона от 5 до 15 мг/кг в сутки. Учитывая более быстрое появление и прогрессирование сердечной недостаточности при желудочковых тахикардиях значительно раньше может потребоваться электрическая кардиоверсия.

Брадикардии. Остановка синусового узла

Брадикардия у недоношенных новорожденных – это урежение сердечного ритма менее 100 в минуту более 10 секунд (аускультативно или на ЭКГ). Критической брадикардией является ритм сердца с частотой менее 90 в минуту у недоношенных и менее 80 уд/мин. у доношенных детей (по данным холтеровского мониторирования). Среди наиболее частых причин брадикардии рассматриваются сон, переохлаждение, гипогликемия. Брадикардию также могут вызывать внутричерепные кровоизлияния, перенесенная тяжелая гипоксия, гипокальциемия, гипонатриемия, гипомагниемия, некоторые лекарственные препараты, а также заболевания проводящей системы сердца – синдром слабости синусового узла, атриовентрикулярные блокады.

Клинические проявления брадикардии включают вялость, гиподинамию, бледность или «мраморность» кожи, неустойчивость температуры (склонность к переохлаждению), снижение мышечного тонуса и физиологических рефлексов, апноэ, вплоть до развития судорожного синдрома и остановки сердца (асистолии). Выраженная брадикардия приводит к развитию потери сознания у новорожденного, связанной с нарушением перфузии головного мозга.

Наблюдение новорожденного ребенка с брадикардией должно включать мониторинг:

- ритма сердца,
- оценку частоты дыхания
- системного артериального давления
- ЭКГ с расчетом скорректированного интервала QT, суточную регистрацию ЭКГ

Требуется обязательная оценка функций щитовидной железы и паращитовидных желез, неврологического статуса.

Примером синдрома слабости синусового узла являются ЭКГ на рисунке 4.

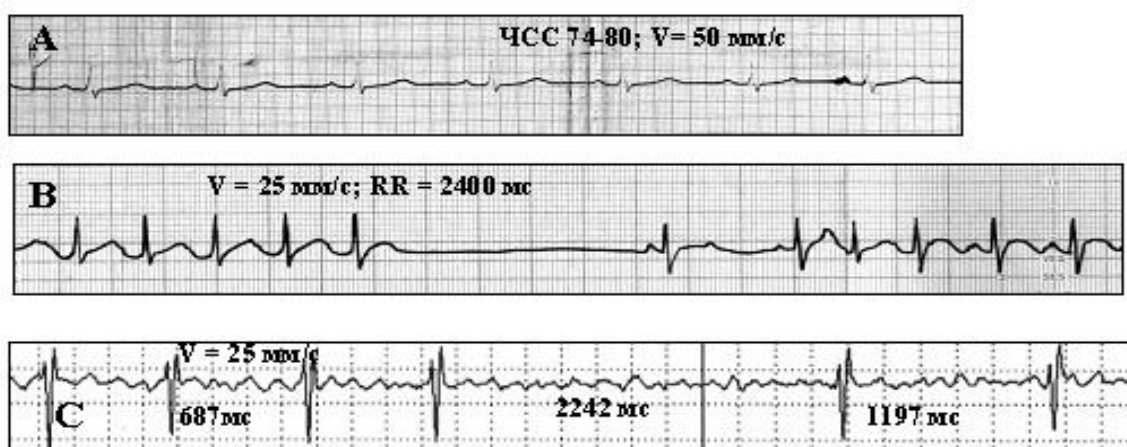


Рисунок 4. А – критическая синусовая брадикардия. В – узловой ритм, комплекс из АВ-соединения (синдром тахикардии-брадикардии). С – фибрилляция предсердия.

Паузы ритма более 2 интервалов RR могут стать причиной потери сознания (жизнеугрожающего состояния ребенка), более длительные паузы могут стать причиной дальнейшей остановки синусового узла (sinus arrest).

Полная атриовентрикулярная блокада – идиопатическая или приобретенная на фоне кардитов является редкой, но опасной формой брадикардии (рис. 5).

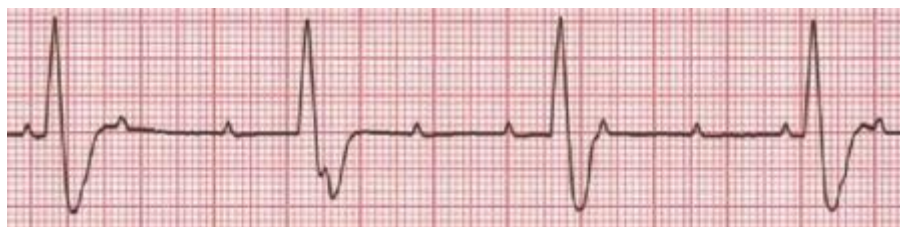


Рисунок 5. Полная AV-диссоциация на ЭКГ проявляется разной частотой сокращения

предсердий и желудочков.

Оказание неотложной помощи предполагает подкожное введение раствора атропина сульфата от 40 до 240 мкг/кг. В случае неэффективности – непрямой массаж сердца, установка временного трансвенозного пейсмекера в условиях кардиохирургического отделения.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Синкопе у детей, причины, клиника, тактика оказания неотложной помощи, диагностика причин и тактика наблюдения
- Коллапс, причины у детей, патогенез, клиника, тактика оказания неотложной помощи, диагностика причин и тактика наблюдения
- Кардиогенный шок: причины у детей, патогенез, клиника, тактика оказания неотложной помощи, диагностика причин
- Неотложные состояния при тахикардиях, принципы оказания неотложной помощи
- Неотложные состояния при брадикардиях, принципы оказания неотложной помощи
- Одышно-цианотические кризы у детей, механизм развития, клиника, неотложная помощь
- Гипертензивные кризы у детей, неосложненные и осложненные, неотложная помощь

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один или несколько ответов

1. РЕБЕНКУ С СИНДРОМОМ МОРГАНЬИ-АДАМСА-СТОКСА РЕКОМЕНДОВАНО ВВЕДЕНИЕ

- 1) атропин
- 2) кофеин
- 3) эуфиллина
- 4) метопролол

2. У ДЕТЕЙ С ГИПЕРТОНИЧЕСКИМ КРИЗОМ СНИЖАТЬ АД
НУЖНО В ТЕЧЕНИЕ

- 1) 1 часа
- 2) 6 часов
- 3) 12 часов
- 4) 48-72 часов

3. К СИНДРОМУ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ У ДЕТЕЙ МОГУТ
ПРИВЕСТИ СОСТОЯНИЯ

- 1) пароксизмальной суправентрикулярной тахикардии
- 2) синдром слабости синусового узла
- 3) синоаурикулярная блокада II степени
- 4) полная атриовентрикулярная блокада

4. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ К ИМПЛАНТАЦИИ ЭКС У
НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) очевидное жизнеугрожающее состояние с документированной брадикардией
- 2) АВ-блокада 3 степени
- 3) синусовая брадикардия в пределах 80 уд. в минуту во сне
- 4) 1 и 2
- 5) все перечисленное

5. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ВРЕМЕНИ УТРАТЫ СОЗНАНИЯ ПРИ
ТИПИЧНОМ ОБМОРОКЕ

- 1) не более 1-3 минут
- 2) не более 20 секунд
- 3) не более 5-7 минут
- 4) не более 1 минуты

6. ОБМОРОКИ ПРИ ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКЕ ХАРАКТЕРНЫ
ДЛЯ БОЛЬНЫХ

- 1) аортальным стенозом
- 2) аортальной недостаточностью
- 3) легочной артериальной гипертензией
- 4) митральной недостаточностью
- 5) гипертрофической кардиомиопатией

7. ОДЫШЕЧНО-ЦИАНОТИЧЕСКИЙ КРИЗ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ

- 1) тетрады Фалло
- 2) изолированного стеноза легочной артерии
- 3) транспозиции магистральных артерий
- 4) общего артериального ствола
- 5) большого ДМЖП

8. СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ НА ФОНЕ НАГРУЗКИ ЧАЩЕ ОБУСЛОВЛЕН

- 1) аритмией
- 2) блокадой проведения импульса
- 3) острой сердечной недостаточностью
- 4) любым из факторов

9. КРИТЕРИИ ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПАРОКСИМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИИ ИСКЛЮЧАЮТ

- 1) учащение частоты сердечных сокращений более 160 в минуту
- 2) узкие комплексы QRS
- 3) широкие комплексы QRS
- 4) признаки ишемии миокарда
- 5) отсутствие зубца Р

10. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ РЕБЕНКУ С ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПАРОКСИМАЛЬНОЙ ТАХИКАРДИЕЙ БЕЗ СИМПТОМОВ ОСН ВКЛЮЧАЕТ

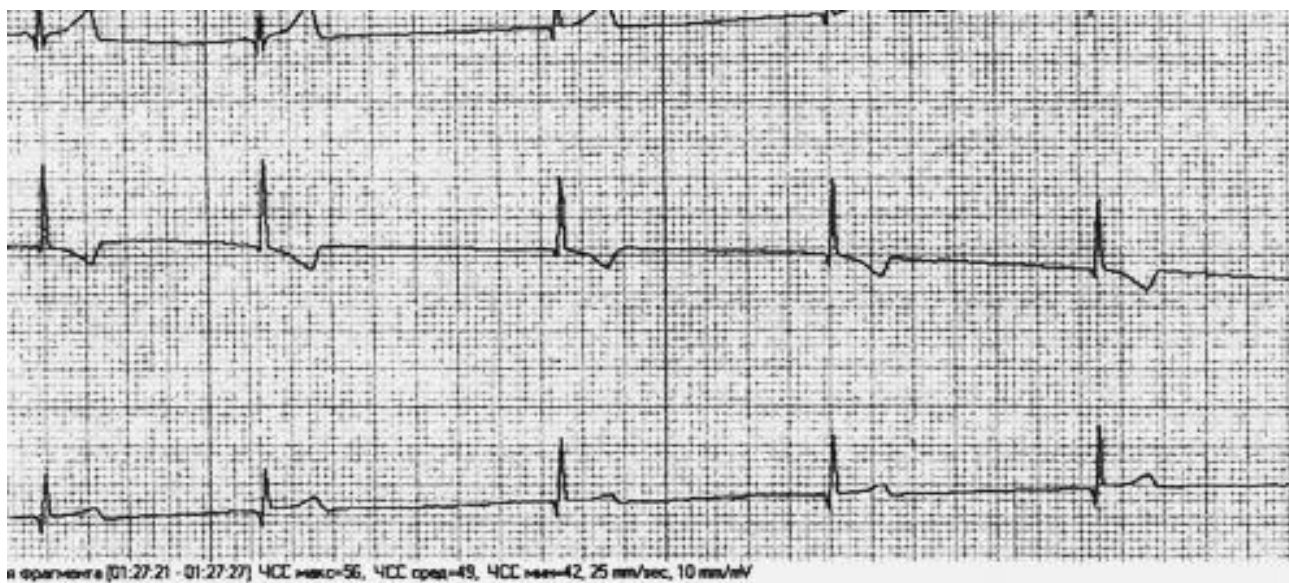
- 1) немедленную электрическую кардиоверсию
- 2) введение дигоксина
- 3) последовательное введение изоптина и анаприлина
- 4) последовательное введение изоптина (или анаприлина) и при необходимости – амиодарона

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

У доношенного ребенка 20 суток жизни после кормления в 00.30 произошло жизнеугрожающее состояние: потерял сознание, посинел, родителям показалось, что малыш не дышит. Родители своими силами провели искусственное дыхание и непрямой массаж сердца и сознание восстановилось, через 30 минут бригада скорой помощи доставила ребенка в реанимационное отделение детской больницы.

При осмотре – в сознании, кожные покровы бледные, дыхание пуэрильное, с ЧД-40 в мин., тоны сердца отчетливые, ритмичные, 130 в мин., системное АД=76/35 мм рт.ст., физиологические рефлексы вызываются. При обследовании у ребенка на холтеровском мониторировании ритма выявлены следующие изменения (см. фото).



1. Оцените изменения на электрокардиограмме.
2. Предположите, что может быть причиной жизнеугрожающего состояния.
3. Обозначьте тактику неотложной помощи в стационаре.
4. Обозначьте тактику ведения пациента.

Задача №2.

17-летний мальчик во время игры в футбол перенес синкопе, восстановил сознание в течение 10 секунд, без применения реанимационных мероприятий, был осмотрен врачом. Наблюдаемый сказал, что внезапная боль в груди и головокружение у него развились перед пасом мяча.

Физическое развитие гармоничное, соответствует возрасту. Клинические данные нормальные для его возраста, он ориентирован в месте и событиях, которые предшествовали обмороку, без видимых нарушений или патологических симптомов. Физикальное обследование выявило митральный систолический щелчок и интенсивный систолический шум 3/6 на основании сердца с обеих сторон с проведением на сонные артерии. Остальные данные нормальные, кроме незначительных ссадин на локтях и коленях.

ЭКГ выявила гипертрофию левого желудочка с депрессией сегмента ST в отведениях V5 и V6.

1. Оцените данный эпизод.
2. Оцените ЭКГ.
3. Что вы посоветуете для этого пациента? Нужно ли ему обратиться к детскому кардиологу?
4. Назначьте дополнительные исследования.

Задача №3.

Машиной скорой помощи в отделение реанимации доставлен двухмесячный ребенок с развившейся потерей сознания за 15 минут до госпитализации.



Доношенный, масса при рождении 3900г, по шкале Апгар 7 (9) баллов, выписан из роддома на 5 сутки. На грудном вскармливании, с адекватными прибавками в массе. Мать отмечает, что периодически ребенок беспокоился, что связывали с кишечными коликами. Обморок развился неожиданно, по мнению родителей – на фоне полного

здоровья.

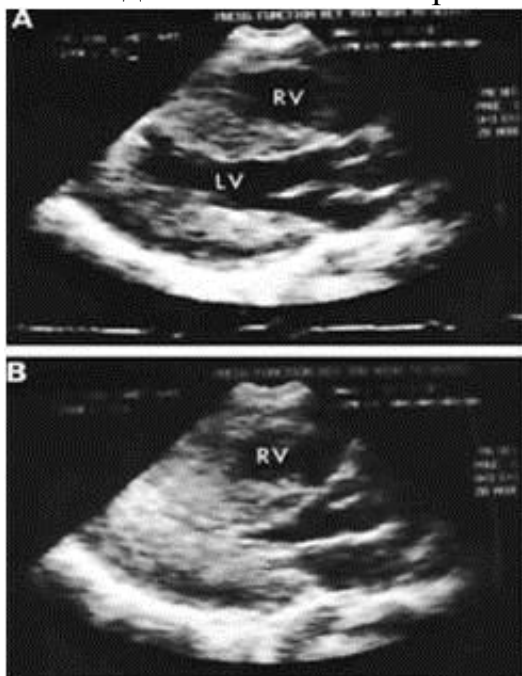
При обследовании – сознание восстановлено, кожные покровы бледные, чистые, умеренно выражен акроцианоз, конечности прохладные, симптом бледного пятна 4с. Одышка 68 в минуту. Дыхание поверхностное. Тоны сердца глухие, неритмичные, ЧСС - 190 в минуту. Печень плотная, +4,5 см, болезненная. Пульсация на бедренных артериях есть. АД – 56/37 мм рт.ст. Отеки лица, кистей, стоп, промежности, пастозность передней брюшной стенки и спины в пояснично-крестцовой области. Диурез 1,3 мл/кг/час. На эхоКГ конечный диастолический объем левого желудочка 57мл, ФУсв - 21%, ФВ - 50%, усилена трабекулярность ЛЖ, стенки утолщены, объем ЛП - 34мл. ЭКГ представлена на фото ниже.



1. Проанализируйте ЭКГ, эхоКГ.
2. Назовите причину неотложного состояния с учетом диагностических данных.
3. Поставьте предположительный диагноз.
4. Определите дальнейшую тактику.
5. Обозначьте прогноз.

Задача №4.

Ребенок 6 лет направлен к кардиологу на консультацию, так как мама отметила, что мальчика беспокоит одышка на фоне нагрузки. Вялый, гиподинамичный. Из перенесенных заболеваний – частые ОРЗ, бронхиты.



Ребенок отстает в физическом развитии, имеет дефицит массы тела. Отмечается одышка в покое до 32 в минуту, резко усиливается при обычной физической нагрузке (ходьбе). Область сердца не изменена. Тоны сердца значительно приглушены, шума нет, ЧСС в покое – 136 в минуту. Печень +2 см из-под края реберной дуги, болезненна, край плотноватый. Пастозность голеней.

Клинический анализ крови без отклонений от нормы. На ЭКГ – блокада левой передней ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии миокарда обоих желудочков, выраженные диффузные метаболические изменения. эхоКГ в продольной позиции представлена на фото (диастола вверху, систола внизу).

1. Оцените клинику и анамнез.
2. Опишите структурно-функциональные изменения на эхокардиограмме.
3. Обоснуйте диагноз.
4. Назначьте дополнительное исследование.
5. Определите цели и назначьте лечение.

Задача №5.

У доношенного новорожденного ребенка через 10 часов после рождения ухудшилось состояние – появились тахипноэ – 70 в минуту, хрипящее дыхание, хрипы в легких, десатурация при минимальном напряжении (при кормлении, обработке).



Объективно: состояние тяжелое, в сознании, стонет, хрипящее дыхание, кожа бледная, тургор тканей хороший, тонус мышц снижен, вялость. Одышка до 80 в минуту, дыхание проводится симметрично, проводные хрипы в легких, санится светлая мокрота. Тоны сердца ритмичные, 3/6 систолический шум на основании сердца, ЧСС – 156 в минуту. Печень плотная, +4,0см, диурез 2,8-3,4 мл/кг/ ч. При эхоКГ обследовании обращают внимание расширенные правые отделы сердца, резко повышено давление в правых полостях и легочной артерии – СДЛА-55

мм рт.ст., однако выявить аномальный дренаж легочных вен, лево-правые шунты не удастся. При проведении МРТ-визуализации головного мозга выявлена аномалия развития вены Галена.

1. Оцените объективные данные и укажите ведущий клинический синдром.

2. Объясните механизм развития сердечной недостаточности с учетом результатов исследования.

3. Определите тактику лечения.

4. Обозначьте прогноз.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия», «Синдром Бругада», «Синдром укороченного QT», «Синдром удлиненного интервала QT».

2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с СУИQT».

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е	СПб. : СпецЛит	2015

	изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1		
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Диагностика синдрома удлиненного интервала QT у детей групп риска [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / Е. Ю. Емельянчик, Э. А. Иваницкий, А. Ю. Черемисина [и др.]. - Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85872	Красноярск : КрасГМУ	2018
6	Российские клинические рекомендации. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardiorus.ru/local/api/download/?id=0fad53683a3939c86fb2f9d3f158f64	-	2016
7	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
8	Российские клинические рекомендации. Атриовентрикулярная (предсердножелудочковая) блокада у детей [Электронный ресурс] / И.А. Ковалёв, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardiorus.ru/local/api/download/?id=c968b15314ad2b182870d05b674e7dd2	-	2016
9	Российские клинические рекомендации. Желудочковая тахикардия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardiorus.ru/local/api/download/?id=0c4c174560291941e868fe448e07e549	-	2016
10	Российские клинические рекомендации. Желудочковая экстрасистолия у детей	-	2016

	[Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Е.С. Васичкина и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=059d96b8784fb2fe58162ca1e64979e7		
11	Российские клинические рекомендации. Синдром слабости синусового узла у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, И.А. Ковалёв и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=92a3b616e13f63f361b8f7f70594ce36	-	2016
12	Российские клинические рекомендации. Синдром удлинённого интервала QT [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, М.А. Школьников и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=2b393066ab0003fa7edab58e7f60acee	-	2016
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.2.5** «Врожденные пороки сердца. Легочная артериальная гипертензия».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы Наиболее частой причиной развития ЛАГ в детском возрасте являются Врожденные пороки сердца, которые сопровождаются артериовенозным шунтированием и/или выраженной гипоксией и артериальной гипоксемией, вызывают функциональные и структурные изменения сосудистой стенки в русле малого круга кровообращения, которые определяются как легочная артериальная гипертензия. Своевременная диагностика ЛАГ-ВПС является залогом эффективного лечения детей. Первичная диагностика ЛАГ, по данным НЦССХ им. А.Н. Бакулева включает несколько этапов.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с ЛАГ-ВПС, алгоритм активного выявления больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки артериального давления у детей, особенности регуляции сосудистого тонуса при артериальных гипертониях, клинические проявления заболеваний, современные методы диагностики ЛАГ и дифференциального диагноза первичных и вторичных гипертоний, принципы лечения и правила динамического наблюдения детей с ЛАГ, принципы неотложной помощи при развитии легочных гипертонических кризов, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и ведущие клинические синдромы, требующие оказания неотложной помощи, провести неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторинг ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с артериальными гипертониями, с неотложными состояниями (легочный гипертонический криз, правожелудочковая недостаточность).

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

ЛАГ, ассоциированная с врожденными пороками сердца – это состояние, основанное на изменении функционального состояния и гиперплазии эндотелиоцитов, гипертрофии гладкой мускулатуры медиального слоя и фиброзной перестройки адвентиция сосудов малого круга кровообращения, сопровождающееся ремоделированием правых отделов сердца.

Клиническая классификация легочной гипертензии (WHO, Dana Point, 2008)

1.1 Идиопатическая

1.2 Наследственная

1.3 Индуцированная лекарствами/токсинами

1.4 Ассоциированная с:

- болезнями соединительной ткани

- ВИЧ-инфекцией

- портальной гипертензией

- врожденными пороками сердца

- шистосомозом

хронической гемолитической анемией

1.5 Персистирующая легочная гипертензия новорожденных

2. ЛГ, связанная с болезнями левого сердца

3. ЛГ, связанная с болезнями легких/хронической гипоксией (ХОБЛ, интерстициальные болезни легких, аномалии развития, ночное апноэ)

4. Хроническая тромбоэмболическая ЛГ

5. Смешанные

- Гематологические (миелопролиферативные болезни, спленэктомия)

- Системные болезни (саркоидоз, гистиоцитоз, васкулиты, лимфангиолейомиоматоз)

- Метаболические (Гоше, гликогенозы и т.д.)

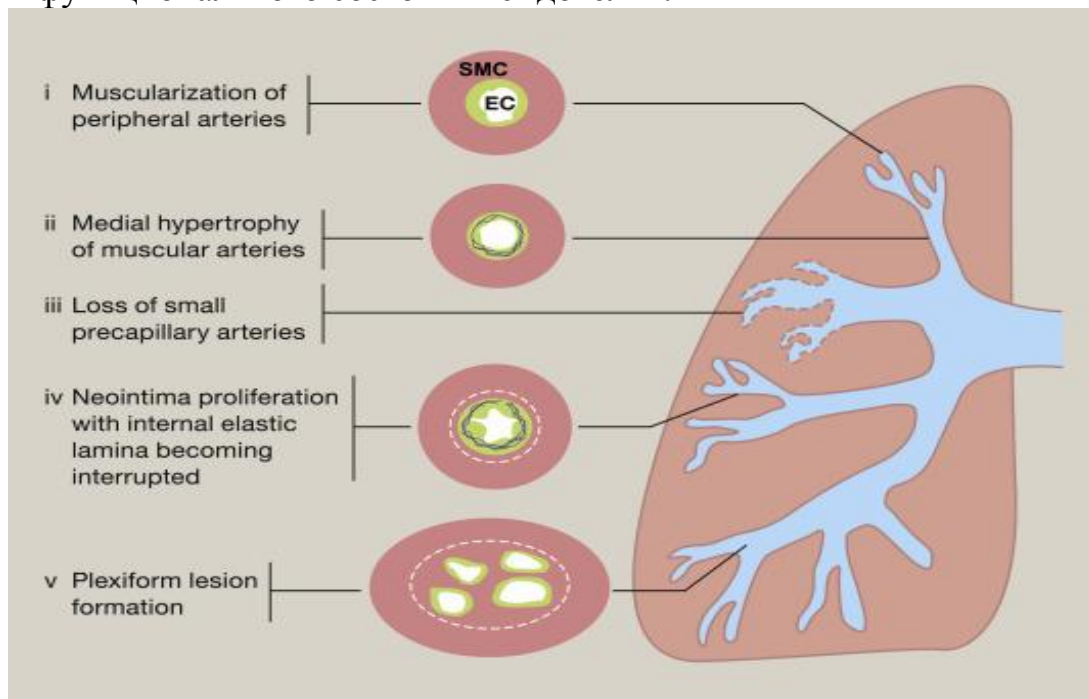
- Другие (опухолевая обструкция, медиастинит, ХБП, диализ)

Патоморфология легочной артериальной гипертензии

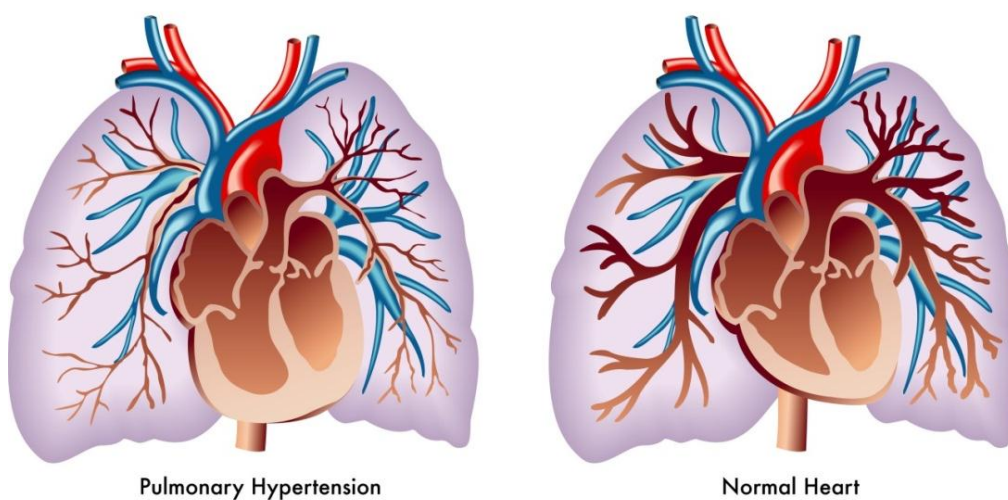
Основой ЛАГ на фоне ВПС являются прогрессирующие изменения функций регулирующего слоя клеток в сосудах – эндотелия, которые также рассматриваются как терапевтическая мишень у пациентов разного возраста, включая детей. Изучение особенностей сосудистой стенки у больных с ЛАГ установило, что пролиферация гладкомышечных и эндотелиальных клеток является ведущим механизмом увеличения сосудистого сопротивления в русле малого круга кровообращения и основой ремоделирования сосудистой стенки. Доказанной является роль воспаления сосудистой стенки при легочной артериальной гипертензии с формированием обширных периартериальных инфильтратов, включающих макрофаги, Т-лимфоциты.

В последующем формируются плексиформные структуры и облитерация артериол малого круга. Ремоделированию сосудистой стенки

предшествуют вазоспазм, воспаление и гиперкоагуляция вследствие нарушения функционального состояния эндотелия.



Результатом данных изменений является уменьшение просвета сосудов малого круга и редукция русла газообмена, усугубляющая гипоксию и способствующая прогрессированию артериальной гипоксемии и дальнейших изменений правых отделов сердца и малого круга кровообращения.



Независимо от причин (идиопатическая ЛАГ, на фоне ВЧ, ДБСТ, хронических болезней печени и легких) Клинический синдром ЛАГ является ведущим для пороков сердца с перегрузкой малого круга кровообращения и отличается быстро прогрессирующим течением с развитием правожелудочковой сердечной недостаточности. Клинические проявления легочной гипертензии различаются в зависимости от анатомии порока сердца, на фоне которого развивается этот синдром. Однако существует ряд характерных симптомов, объединяющих педиатрическую ЛАГ-ВПС.

Центральными проявлениями ЛАГ-ВПС являются одышка, нарушение толерантности к физической нагрузке и правожелудочковая недостаточность. Клинические проявления отслеживаются с целью оценки прогрессирования и обоснования коррекции терапии. Определение степени выраженности заболевания проводится по критериям, разработанным на 5-м всемирном симпозиуме по легочной гипертензии в Ницце в 2013 году (табл.1).

Таблица 1.

Критерии тяжести легочной артериальной гипертензии

Низкий риск	Факторы риска	Высокий риск
Нет	Клиника ПЖ недостаточности	Да
Нет	Клиническое ухудшение	Да
Нет	Синкопальные состояния	Да
Не нарушено	Развитие ребенка	Отставание в развитии
I, II	Функциональный класс ВОЗ	III, IV
Минимальное повышение	BNP	Существенное повышение
	Эхокардиография	Существенная дилатация\дисфункция ПЖ Перикардальный выпот
СИ БКК > 3,0 л\мин\м ² среднее ДЛА \ среднее АД < 0,75 Позитивный тест на вазореактивность	Гемодинамические показатели	СИ БКК < 2,5 л\мин\м ² среднее ДЛА \ среднее АД > 0,75 Давление в ПП > 10 мм рт. ст. ОЛС > 20 Ед\м ²

Первые симптомы манифестируют при физической нагрузке: одышка, утомляемость, учащенное сердцебиение. Одышка при физической нагрузке является самым первым и центральным симптомом при легочной гипертензии – отмечается у 98% больных. В клинических исследованиях подтверждена положительная корреляционная связь выраженности одышки с величиной инвазивно измеренного давления в легочной артерии.

Важными симптомами прогрессирования ЛАГ являются сухой кашель, тошнота и рвота, а также боли за грудиной и синкопе при физической нагрузке. Ранним симптомом ухудшения состояния и низкой эффективности лечения является задержка прибавки в массе, а затем и более тревожным симптомом – торможение роста детей с ЛАГ.

Для аускультативной картины характерно наличие резко усиленного II тона над легочной артерией, иногда с наличием в этой точке диастолического шума недостаточности клапана легочной артерии, систолического шума относительной недостаточности трехстворчатого клапана в 5-6 межреберьях слева от грудины и на мечевидном отростке, III тона, выслушиваемого

справа от грудины, усиливающегося при появлении правожелудочковой недостаточности.

При более высоких функциональных классах болезни одышка, тахикардия, слабость отмечаются в покое или при минимальной физической нагрузке, появляются симптомы венозной недостаточности (отеки нижних конечностей, вздутие живота, чувство быстрого насыщения при приеме пищи), боли в грудной клетке, жизнеугрожающие аритмии, обмороки, кровохарканье. Кровохарканье является характерным, хотя и редким симптомом, который развивается вследствие разрыва мелких коллатеральных легочных сосудов, гипертрофированных бронхиальных артерий, а также может быть следствием тромбоэмболии или инфаркта легкого.

Декомпенсация ЛАГ имеет клинику острой правожелудочковой недостаточности, известное также как легочный гипертензионный криз, развивается вследствие дефицита поступления крови на фоне вазоспазма малого круга при физическом напряжении, эмоциональной нагрузке, интеркуррентных респираторных инфекционных заболеваниях, которые резко ухудшают газообмен и могут завершиться развитием обморока или гипоксемической комы. По данным исследований van Loon R.L. 2009 года и Rolf M.F. Berger 2012 года частота обмороков у детей с ЛАГ-ВПС составила 13%. Внезапная сердечная смерть может наступить до развития терминальной правожелудочковой недостаточности.

На фоне прогрессирования ЛАГ описан ряд симптомов, связанных с компрессионным воздействием расширенного ствола легочной артерии: боли в сердце вследствие компрессии левой коронарной артерии и ишемии миокарда, осиплость голоса на фоне сдавления гортанного нерва, навязчивый кашель. Значительная дилатация легочной артерии может привести к ее разрыву или расслоению с симптомами тампонады сердца.

Имеющиеся гемодинамические нарушения и хроническая артериальная гипоксемия при прогрессирующей легочной гипертензии на фоне некорригированных ВПС обуславливают развитие симптомокомплекса с цианозом кожных покровов, изменением пальцев и ногтей по типу «барабанных палочек» и «часовых стекол». Полицитемия, эритроцитоз с повышенной вязкостью крови ведут к развитию вторичной коагулопатии, системным эмболиям с нарушением мозгового, печеночного, почечного кровообращения.

Рутинные методы обследования представляют важную информацию о развитии болезни и эффективности проводимого лечения: системное артериальное давление при прогрессировании легочной гипертензии обычно снижается, что может усугублять терапия вазодилататорами; транскутанная пульсоксиметрия выявляет снижение сатурации кислорода, наиболее выраженное при цианотичных пороках сердца, а также при тяжелой ЛАГ на фоне прогрессирующего склеротического процесса в легких.

Прогрессирующее снижение толерантности к физической нагрузке у детей с ЛАГ-ВПС связано с уменьшением оксигенации крови. Оценка

функционального класса заболевания проводится с помощью теста 6-минутной ходьбы. Эффективность использования Т6МХ у детей с ЛАГ-ВПС подтверждена в исследовании А.Е. Lammers, G-P. Diller, D. Odendaal в 2011 году при сопоставлении пройденной дистанции с показателем пикового потребления кислорода.

Алгоритм первичной диагностики педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с ВПС

Клиника ЛАГ-ВПС	Клиническое обследование, ЭКГ, рентгенография, пульсоксиметрия, ЭхоКГ	
Направление в кардиохирургический стационар	ВПС подтвержден	
КТ или МРТ легких, биохимические маркеры ЛГ, гемостаз, функция эндотелия, АКГ	ЛАГ-ВПС подтвержден методом ЭхоКГ	ЛАГ-ВПС подтвержден методом ЭхоКГ
	Возраст до 6 мес.	Возраст старше 6 мес
Катетеризация сердца не показана	ЛГ <70% по ЭхоКГ	ЛГ >70% по ЭхоКГ
Катетеризация сердца. Расчет гемодинамики по Фику		
ЛГ <70% по данным катетеризации = ИМДЛА не показан	ЛГ >70% по данным катетеризации = ИМДЛА показан	

ИМДЛА – инвазивный мониторинг давления в легочной артерии

Этап клинического обследования предполагает консультацию детского кардиолога с обязательным проведением теста 6 минутной ходьбы для оценки толерантности к физической нагрузке по клиническому состоянию ребенка, степени одышки по шкале Борга и по определяемой транскутанно сатурации O₂.

На этапе специализированного стационара проводится трансторакальная эхокардиография с доплеровским исследованием, суточное мониторирование ЭКГ, ангиокардиография. Диагностические возможности ТТЭ при ЛАГ предполагают выявление повышенного давления в легочной артерии, определение морфологического и функционального состояния правых отделов сердца, оценку динамики заболевания и предикторы исхода. Уровень СДЛА, измеренный с помощью эхокардиографии хорошо коррелирует с показателем, измеренным инвазивно, но клиническое исследование Bland-Altman показало, что существенные различия этих показателей – до 10-20 мм рт.ст. – встречаются достаточно часто, и связаны с субъективными причинами, зависящими от исследователя. При необходимости проводится магниторезонансная томография и компьютерная томография высокого разрешения, которые

определяют величину камер сердца, характер гемодинамики малого круга кровообращения.

Морфологические и функциональные характеристики правых отделов сердца имеют ряд особенностей, что делает правый желудочек более уязвимым к перегрузке: относительно тонкие стенки миокарда и меньшая их упругость, выраженная трабекулярность эндокарда. Значительная растяжимость стенок миокарда правого желудочка делает их более зависимыми от постнагрузки, нежели от преднагрузки. Хроническая легочная гипертензия вследствие правожелудочковой постнагрузки приводит к быстрой гипертрофии и увеличению правого желудочка.

Катетеризация сердца (ангиокардиография) проводится с целью визуализации структур сердца, прямой оценки давления в полостях и крупных сосудах сердца, выявления трудно визуализируемых с помощью ультразвука пороков развития сердца (аорто-легочные, легочно-коронарные, артериовенозные коронарные фистулы). В ходе проведения данного исследования выполняется острый тест на вазореактивность с помощью введения вазодилатора и оценки степени снижения артериального давления в легочной артерии. Острый тест на вазореактивность у пациентов без значимого системно-легочного шунта крови ($Q_p/Q_s=1$) считается положительным, если в ответ на введение вазодилаторов среднее давление в легочной артерии и соотношение индексов легочного и системного сосудистого сопротивления снижаются более чем на 20% при отсутствии снижения сердечного выброса.

Острый тест на вазореактивность у пациентов с ВПС и системно-легочным шунтом крови ($Q_p/Q_s > 1,5:1$) также считается положительным, если в ответ на введение вазодилаторов достигается разница по систолическому, диастолическому и среднему давлению в легочной и системной артериях более 10 мм рт. ст.

Правожелудочковая сердечная недостаточность – клинический синдром, характеризующийся неспособностью правых отделов сердца обеспечить малый круг кровообращения достаточным объемом крови. По мере увеличения полости правого желудочка, трикуспидальная регургитация также может способствовать синдрому сердечной недостаточности. Его основой является ремоделирование правого желудочка – сначала в форме гипертрофии, позднее – дилатации, параллельно с прогрессирующим снижением сократительной способности миокарда. Причем, при синдроме Эйзенменгера на фоне претрикуспидального шунта преобладает гипертрофическое ремоделирование правого желудочка, а при посттрикуспидальных дефектах – дилатация легочной артерии, правого желудочка и правого предсердия. Дилатация правого предсердия при ЛАГ-ВПС наступает вследствие длительной перегрузки камеры давлением и является маркером возможных нарушений ритма сердца.

Утолщение свободной стенки правого желудочка более 5 мм свидетельствует о его хронической перегрузке, показатель коррелирует с максимальным систолическим давлением в ПЖ. Но наиболее важным

аспектом является оценка систоло-диастолической функции правого желудочка. Ее показатели отражают тяжесть легочной гипертензии, способность правого желудочка адаптироваться к увеличению легочного сосудистого сопротивления и позволяют прогнозировать исход.

Таблица 2.

Педиатрическая функциональная классификация легочной гипертензии (Ranana, 2011)

ФК	0-6 мес.	6 мес.-1 год	1-2 года	2-5 лет	5-16 лет
I	Бессимптомный, растущий по собственным центилям, развивающийся нормально, без ограничения физической активности				
	Прибавки в массе адекватные, сидит с поддержкой	Подвижный, сидит, хватает, начинает стоять, ползает, играет	Стоит, начинает ходить/ходит, поднимается по ступенькам	Регулярно посещают детские учреждения и школу, играют в спортивные игры с одноклассниками	
II	Незначительное ограничение физической активности, излишне диспноэ и утомление. Отставание от основных этапов физического развития / замедленное физическое развитие. Комфортно в покое. Продолжает расти в соответствии с собственными центилями				
				Посещаемость детских садов/школ - 75%. Нет боли в груди	
IIIa	Заметное ограничение физической активности, чрезмерная усталость. Регресс изученных физических навыков. Комфортно в покое. Меньшая, чем обычная, деятельность вызывает чрезмерные усталость или синкопе и/или пресинкопе (или боль в груди)				
	Тихий, часто засыпает. Рост скомпрометирован. Плохой аппетит. Требуется постоянное медицинское внимание и специализированной помощи			Детский сад/школа < 50% нормальной посещаемости	
		Нерешительный и робкий. Перестает ползать	Неохотно играет	Не поднимается по лестнице, не играет с друзьями	Не занимается спортом
IIIb	Рост серьезно нарушен. Плохой аппетит. Необходимо дополнительное питание. Меньшая, чем обычная, деятельность вызывает несвоевременные усталость или синкопе (или боль в груди). Плюс особенности класса IIIa				
				Не в состоянии посещать детский сад / школу, но мобильный	

		дома. Кресло-коляска необходима вне дома
IV	Неспособность к любой физической активности без чрезмерной одышки, усталости или обморока (или боли в груди), не взаимодействует с семьей. Обмороки и/или правожелудочковая сердечная недостаточность. Плюс особенности класса III	
		Не в состоянии посещать детский сад / школу, но мобильный дома. Кресло-коляска необходима вне дома

Модифицировано от Lammers et al.

Классификация имеет высокую корреляцию с тяжестью состояния, продолжительностью жизни и риском смерти, и поэтому признана ориентиром в определении функционального класса заболевания, а также в назначении и расширении терапии больных.

Однако для эффективного менеджмента больных с ЛАГ-ВПС помимо детальной классификации заболевания требуется современная стратегия наблюдения, обеспечивающая детскому кардиологу возможность отслеживать доклинические симптомы прогрессирования и проводить коррекцию лечения детей, с целью торможения ремоделирования сосудов легких и предупреждения развития декомпенсации (легочных кризов).

В соответствии с клиническими рекомендациями ESC/ERS выделяют три шага в алгоритме лечения пациентов с ЛАГ:

1. Общие рекомендации по терапии пациентов с ЛАГ, включающие ограничение нагрузок, психологическую помощь, профилактику инфекционных заболеваний с обязательной иммунизацией против гриппа и пневмококковой инфекции. Поддерживающая терапия - с применением кислорода, диуретиков, дигоксина, пероральных антикоагулянтов.

2. На втором этапе выделяются «ответчики» на острый тест вазореактивности, которым назначается терапия классическими вазодилататорами – препаратами блокаторов кальциевых каналов. Пациентам с отрицательным тестом на вазореактивность назначается терапия ЛАГ-специфическим препаратами с индивидуальным подбором перорального или ингаляционного патогенетически обоснованного лекарственного средства;

3. При неэффективности ЛАГ специфической терапии решается вопрос о комбинированной терапии ЛАГ-специфическими препаратами, проведении паллиативной коррекции с созданием разгрузочных коммуникаций (атриосептостомия, наложение шунта Поттса), проведения пересадки комплекса сердце-легкие.

Терапия оральными антикоагулянтами (варфарином) рекомендуется пациентам с ЛАГ-ВПС при наличии сниженного сердечного выброса и при

доказанной гиперкоагуляции. Показатели целевого значения МНО предлагаются на уровне 1,5-2,5.

Использование кислорода необходимо при снижении сатурации менее 92%, парциальном давлении менее 60 мм.рт.ст. - 3-4 раза в день по 20-30 минут со скоростью подачи 3-5 л/мин. Применение диуретиков продиктовано возникающей вследствие правожелудочковой недостаточности задержкой жидкости. Многие авторы рекомендуют использование препаратов Альдактона, Спиринолактона, и акцентируют внимание на необходимости контроля калия крови для предотвращения гипокалиемии и баланса жидкости с целью предотвращения преренальной почечной недостаточности. Использование дигоксина, ингибиторов АПФ может быть обоснованным у детей с врожденными пороками сердца с гиперволемией малого круга кровообращения, поскольку они сопровождаются синдромом сердечной недостаточности. Дигоксин используется также для терапии сопутствующих суправентрикулярных тахиаритмий.

Применение блокаторов кальциевых каналов у детей противопоказано в тех случаях, когда пациенту не проводился инвазивный тест на вазореактивность, при отрицательном тесте на вазореактивность, а также при наличии правожелудочковой сердечной недостаточности в связи с опасностью отрицательного инотропного действия препарата с ухудшением сократительной способности миокарда.

Препарат, реализующий терапевтическое влияние путем увеличения синтеза оксида азота при подавлении фосфодиэстеразы-5 и последующем увеличении синтеза цГМФ, - силденафил.

Оральный антагонист рецепторов эндотелина-1 Бозентан представляет собой многообещающий метод лечения легочной гипертензии, так как увеличение уровня эндотелина-1 и рецепторов к нему является важной частью патогенеза ЛАГ. Бозентан, антагонист рецепторов ЕТА и ЕТВ, не только обеспечивает вазодилатацию, но и опосредованно подавляет воспалительный процесс, снижая повышенную проницаемость сосудов малого круга и уменьшает фиброзные изменения в сосудистой стенке. Разрешение к применению препарата в детской практике основано на успешно завершенных исследованиях в США и Германии, которые подтвердили эффективность и безопасность применения препарата у детей, начиная с двухлетнего возраста. Положительные результаты применения Бозентана у детей с выживаемостью 80-90% в течение года показаны в неконтролируемых исследованиях, а также в рандомизированном контролируемом исследовании у пациентов, перенесших операцию Фонтена.

Неэффективность монотерапии ЛАГ-специфическим препаратом одной из групп является показанием для назначения комбинированной терапии пероральными препаратами, у тяжелых больных – сочетанием пероральных и ингаляционного препарата илопроста или перевод на мацитентан.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Структура причин развития ЛАГ у детей

- Патогенез и морфология ЛАГ
- Классификация ЛАГ-ВПС у детей
- Клиническая картина ЛАГ
- Выявление больных с ЛАГ, наблюдение, подтверждение диагноза
- Лечение детей с ЛАГ
- Осложнения ЛАГ
- Легочные гипертензионные кризы, неотложная помощь при ЛГК
- Прогноз больных

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ДЛЯ ОЦЕНКИ ТОЛЕРАНТНОСТИ К НАГРУЗКЕ У РЕБЕНКА СТАРШЕ 5 ЛЕТ РЕКОМЕНДОВАНА СТАНДАРТНАЯ ПРОБА

- 1) Шалкова
- 2) PWC170 на велоэргометре
- 3) PWC170 на тредмиле
- 4) тест шестиминутной ходьбы

2. ПОКАЗАТЕЛИ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕ СОКРАТИТЕЛЬНУЮ ФУНКЦИЮ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

- 1) размеры правого предсердия
- 2) скорость укорочения циркулярного мышечного волокна
- 3) фракция выброса ПЖ
- 4) конечный систолический объем
- 5) систолическая экскурсия плоскости трикуспидального клапана

3. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ, ПОДТВЕРЖДАЮЩИЕ ДИАГНОЗ И ОПРЕДЕЛЯЮЩИЕ ТЕРАПИЮ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЛАГ

- 1) ангиокардиография
- 2) биопсия легкого
- 3) эхокардиография
- 4) холтеровское мониторирование ритма
- 5) мультиспиральная компьютерная томография легких

4. КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ВТОРИЧНОЙ ЛАГ НА ФОНЕ ВПС ВКЛЮЧАЮТ

- 1) приступообразный кашель
- 2) нарушение толерантности к физической нагрузке
- 3) артериальную гипоксемию
- 4) лихорадку
- 5) полицитемию

5. НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ЛАГ ВКЛЮЧАЕТ ВСЕ, КРОМЕ

- 1) вакцинацию против гриппа и пневмококковой инфекции
- 2) тренирующий режим

- 3) психологическую поддержку
- 4) предохранение от беременности
- 5) замену общей анестезии на эпидуральную при хирургических вмешательствах

6. ПОРОКИ, ОБЕДНЯЮЩИЕ МАЛЫЙ КРУГ КРОВООБРАЩЕНИЯ

- 1) гипоплазия ствола легочной артерии
- 2) митральная недостаточность
- 3) аномалия Эбштейна
- 4) гипоплазия левого желудочка
- 5) тетрада Фалло

7. СИНДРОМ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА – ЭТО

- 1) повышение давления в аорте при ВПС
- 2) изменение левого желудочка и сердечного выброса при стенозе аорты
- 3) следствие легочной гипертензии
- 4) комплекс изменений в легких при ВПС с гиперволемией малого круга

8. НАЧАЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ ВКЛЮЧАЮТ

- 1) усиление или акцент 2 тона на легочной артерии
- 2) одышку при нагрузке или в покое
- 3) тяжелую артериальную гипоксемию
- 4) АД в легочной артерии более 35 мм рт. ст.
- 5) кислородозависимость

9. ОБМОРОКИ ПРИ ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ БОЛЬНЫХ

- 6) легочной артериальной гипертензией
- 7) постдуктальной коарктацией аорты
- 8) суправентрикулярной экстрасистолией
- 9) системной артериальной гипертензией
- 10) с открытым артериальным протоком

10. ПРЕПАРАТ ДЛЯ ЛАГ-СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ, РАЗРЕШЕННЫЙ В ДЕТСКОЙ ПРАКТИКЕ

- 1) илопрост
- 2) тадалафил
- 3) силденафил
- 4) бозентан
- 5) мацитентан

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

У ребенка 6 мес. второй эпизод бронхиальной обструкции. Ребенок от 1-й, нормально протекавшей беременности, срочных самостоятельных родов с массой 3150, оценкой по шкале Апгар 7, на 5 мин. – 8 баллов. В родильном доме выявлен грубый шум в сердце. ЭХОКГ - ВПС – открытый артериальный проток. Первый эпизод обструктивного бронхита в 4 мес., получал симптоматическую терапию (бронходилататоры, отхаркивающие средства). На момент осмотра масса 5700, отказывается от груди, дистанционные свистящие хрипы, кашель. Тахипноэ – до 56 в минуту, выдох удлинён, по всем полям в легких рассеянные сухие и влажные хрипы. Тоны сердца громкие, 2 тон усилен в т. Боткина, ЧСС – 166 в мин., грубый систоло-диастолический шум. Печень +3 см, пастозность стоп. На ЭКГ электрическая ось отклонена вправо, признаки систолической перегрузки обоих желудочков. На ЭХОКГ – ММ ЛЖ – 60 г/м², ФВ – 67%, СДЛА – 46 мм рт. ст.

1. Интерпретируйте имеющиеся данные.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте лечение.
4. Обозначьте тактику дальнейшего наблюдения.

Задача №2.

Мама обратилась на прием к педиатру с девочкой 4 лет (2-й ребенок в семье, воспринималась до настоящего эпизода как здоровый ребенок, родилась доношенной, прививки по календарю, посещает ДДУ). Поводом для обращения стали два эпизода потери сознания: во время прогулки в детском саду и во время шумных игр дома.

Физическое развитие гармоничное, астенического телосложения, кожа чистая, розовая, теплая. Дыхание везикулярное, 23 в минуту. Видимых отеков нет. Температура тела – 36,3°С. Отмечается небольшая асимметрия с преобладанием ширины левой половины грудной клетки (мама внимания не обращала). Тоны сердца громкие, ритмичные, 2-й тон усилен и расщеплен, верхушечный толчок в 5 межреберье, на 1 см левее срединноключично линии. ЧСС-108 уд. в минуту. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. эхоКГ выполнялась в год, аномалий сердца не выявила

1. Предположите диагноз
2. Обозначьте дальнейшую тактику педиатра.
3. Обозначьте спектр болезней дифференциального диагноза.
4. Назначьте лечение.

Задача №3.

Пациент Рома А., 12 лет (родился доношенным, с массой 3 кг, выявлена болезнь Дауна, установлен диагноз: ВПС. Атриовентрикулярная

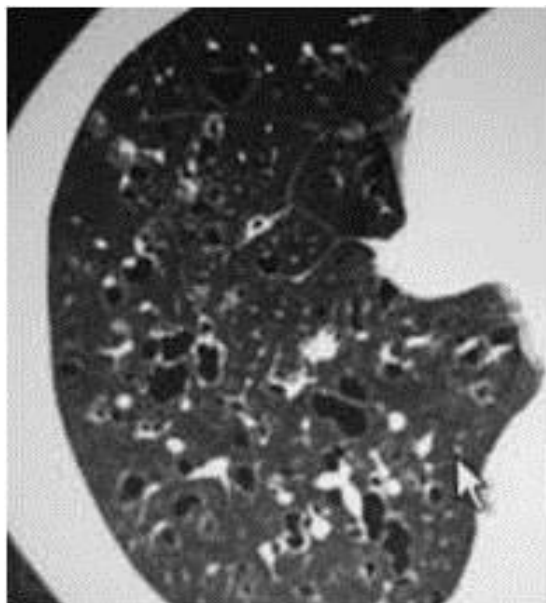
коммуникация, неполная форма. Открытое овальное окно. ХСН 2А, ФК IIIА. Болезнь Дауна).

На первом году мать отказалась от оперативной коррекции. Повышена утомляемость, потливость, отставание в массе, отеки с 3 лет, в связи с чем они обратились за помощью. При обследовании выявлена анемия легкой степени, СДЛА 30 мм рт.ст., проведена коррекция терапии ХСН, направлен к кардиохирургу, но на консультацию в ФЦССХ не явились. В 6 лет появились рецидивирующие бронхиты, грубая задержка психо-эмоционального и физического развития: не ходит, говорит отдельные слова; одышка при активных играх, ползании, беспокойстве, рост 109 см (соответствует 4.5 годам), масса тела – 15,8 кг. На эхоКГ - СДЛА 36 мм рт.ст., перегрузка правых отделов. Через год - увеличение правых отделов сердца с ухудшением функциональных характеристик, СДЛА 45 мм.рт.ст,

За 5 лет наблюдения по месту жительства отмечается значительное ухудшение физического развития ребенка – отставание в росте увеличилось с 11% до 17,5% по отношению к средневозрастным показателям, выраженный дефицит массы тела (ИМТ на 33% ниже средневозрастного). Утомляемость, одышка в покое, которая усиливается при обычной деятельности (переодевание, ходьба, прием пищи). Сатурация кислорода в покое снизилась с 92 до 85%.

1. Сформулируйте диагноз
2. С чем связано ухудшение? Обозначьте тактические ошибки наблюдения ребенка.
3. Назначьте лечение.
4. План ведения данного больного.

Задача № 4.



Под наблюдением новорожденная девочка (гестационный возраста 28 недель, на АИВЛ -13 суток, дважды введение сурфактанта). Проведен курс АБТ по поводу врожденной пневмонии, перенесла сепсис. Сохраняется тяжелое состояние, кислородозависимость (получает через маску), десатурация при минимальных нагрузках. На момент осмотра постконцептуальный возраст – 44 недели, состояние тяжелое, определяется дыхательной недостаточностью. SaO₂ -92%, ЧД - 52 в мин., дыхание ослаблено, по всем полям мелкопузырчатые хрипы и крепитация. Тоны сердца приглушены, 2-й тон раздвоен, ЧСС - 156 в минуту. Печень +2,5см, край плотный. Отеков нет, диурез достаточный. По данным эхоКГ у ребенка функционирует АП - 3 мм и овальное окно – 5 мм,

несколько расширены правые отделы сердца, СДЛА – 48 мм рт.ст. проведена КТ легких.

1. Оцените диагностические данные.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте лечение.
4. Прогноз.

Задача №5.

Девочка 7,5 лет, мигрантка из Кыргызстана, поступила на обследование с жалобами на одышку и боли в сердце при нагрузках, частые респираторные заболевания, носовые кровотечения, слабость, задержку физического развития (рост 107см, масса тела – 14кг). При обследовании выявлен ВПС: ДМЖП, мембранозный, Qp=Qs (СДЛА равно системному = 90 мм рт.ст.). Тест 6-минутной ходьбы 411м при норме 600м.

1. Оцените имеющиеся данные.
2. Предварительный диагноз.
3. Диагностическая стратегия ведения ребенка.
4. Назначьте лечение.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрой.

3. Подготовка рефератов по теме «ЛАГ, ассоциированная с ВПС», «Диспансерное наблюдение детей с ЛАГ», «Современные принципы ведения детей с ЛАГ»

4. Составление и решение типовых задач по теме «Дифференциальный диагноз причин ЛАГ».

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа :	СПб. : Питер	2017

	https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467		
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. - Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Российские клинические рекомендации. Артериальная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / Л.И. Агапитов, А.А. Александров и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=08680956b492854ab4919d939577763b	-	2016
6	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
7	Российские клинические рекомендации. Лёгочная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, С.В. Горбачевский и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=855ede756197f8b875517dc3b2879cf5	-	2017
8	Диспансерное наблюдение детей с легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с врожденными пороками сердца (мониторинг состояния малого круга кровообращения) [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / сост. Н. Г. Вольф, Л. Н. Анциферова, Е. Ю. Емельянчик [и др.]. - Режим доступа :	Красноярск : КрасГМУ	2018

	https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85871		
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.3.1.** «Болезни миокарда».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Актуальность проблемы заболеваний миокарда определяется не столько частотой, сколько вероятностью неблагоприятного прогноза при тяжелом течении, а также риском прогрессирования воспалительных болезней сердца с развитием дистрофических процессов в форме кардиомиопатий. Идиопатические дилатационные кардиомиопатии могут быть основой прогрессирующей ХСН или причиной ВСС на фоне желудочковых аритмий, внутри этой группы выделена проблема некомпактности миокарда желудочков с аналогичной клиникой. Максимальное число внезапных смертей связано с гипертрофической кардиомиопатией, которая встречается с наибольшей частотой – 1:500 человек, в том числе группой риска являются профессиональные спортсмены (Maron, 1998). Это определяет необходимость раннего выявления больных и совершенствования

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с воспалительными и невоспалительными заболеваниями миокарда, алгоритм активного выявления больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки структуры и функций сердца и системы кровообращения в целом у детей, особенности формирования патологических изменений гемодинамики и состояния кардиомиоцитов, клинические проявления заболеваний, современные методы диагностики АГ и дифференциального диагноза первичных и вторичных гипертоний, принципы лечения и правила динамического наблюдения детей с АГ, принципы неотложной помощи при развитии осложненного и неосложненного гипертонических кризов, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное физикальный осмотр, определить общеконституциональные симптомы и ведущие клинические синдромы, требующие подбора противовоспалительной, этиотропной терапии или оказания неотложной помощи, назначить неотложную терапию, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, выделить круг болезней дифференциального диагноза, назначить лабораторно-инструментальные исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (тонометр, электрокардиограф, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных (анализы периферической крови, показатели функций внутренних органов, маркеры воспаления и повреждения миокарда,

серологические и молекулярно-генетические маркеры инфекционных заболеваний), специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, мониторинг ЭКГ по Холтеру), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с заболеваниями миокарда, с неотложными состояниями (пароксизмальные тахикардии, острая сердечная недостаточность).

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Кардиомиопатии по современным представлениям – это гетерогенная группа заболеваний миокарда, ассоциирующихся с механической и/или электрической дисфункцией, которые обычно проявляются неадекватной (не соответствующей) гипертрофией или дилатацией камер сердца, и могут возникать на фоне различных болезней, либо являются идиопатическими (генетическими). КМП ограничивается сердцем или является частью генерализованных системных нарушений, всегда приводят к кардиоваскулярной смерти или прогрессированию сердечной недостаточности.

Классификация (ААС, 2006):

I. Первичные КМП: изолированное (или превалирующее) повреждение миокарда.

II. Вторичные КМП: миокардиальное повреждение является частью генерализованных системных (мультиорганных) заболеваний.

Среди первичных КМП различают:

III. Генетические:

1) Гипертрофическая КМП (ГКМП);

2) АДПЖ;

3) некомпактный миокард левого желудочка;

4) нарушения депонирования гликогена:

а) PRKAG2 (protein kinase, AMP-activated, gamma 2 noncatalytic subunit);

б) болезнь Данона (Danon disease)

5) дефекты проведения;

6) митохондриальные миопатии;

7) нарушения ионных каналов (синдром удлиненного интервала QT (LQTS); синдром Бругада; синдром укороченного интервала QT (SQTS); синдром Ленегра (Lenegre); катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия (CPVT); синдром Бругада – “необъяснимой внезапной ночной смерти” (Asian SUNDs).

IV. Смешанные: ДКМП и рестриктивная КМП (РКМП).

V. Приобретенные:

1) воспалительная (миокардит);

2) стресс-индуцированная (takotsubo);

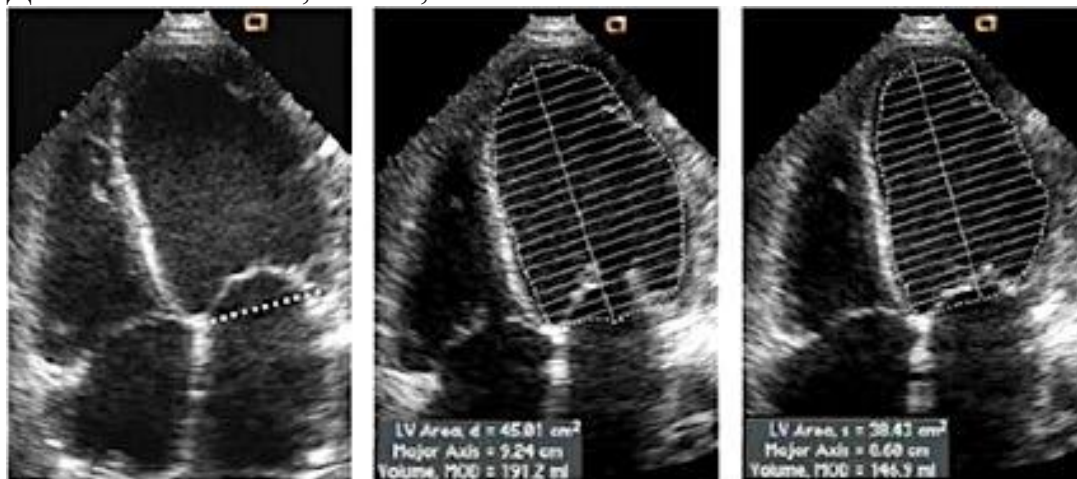
- 3) перипартальная;
- 4) тахикардия-индуцированная (аритмогенная);
- 5) у детей, рожденных матерями с инсулинзависимым сахарным диабетом.

ДКМП характерны прогрессирующая сердечная недостаточность, нарушения сердечного ритма и проводимости, системные тромбоэмболии, венозная легочная гипертензия и синдром внезапной смерти. Ведущими критериями заболевания являются снижение сократительной способности (фракции выброса ЛЖ) и значительное увеличение полости левого желудочка. Морфологическим субстратом заболевания является диффузное поражение миокарда с фиброзным замещением участков некроза и/или дистрофией.

Основные клинические синдромы ДКМП:

1. ХСН или бессимптомная дисфункция ЛЖ. Признаки бивентрикулярной СН наблюдаются у 1/3 пациентов.
2. Аритмический синдром – почти у 100% больных. Возможны любые нарушения ритма и проводимости (синусовая тахикардия, экстрасистолия, фибрилляция предсердий, атриовентрикулярные блокады 1 и 2 степени, блокады ножек пучка Гиса).
3. Тромбоэмболический синдром. При аутопсии левожелудочковые тромбы - у 50% больных.
4. Болевой кардиальный синдром – у 10-20% пациентов, боли в левой половине грудной клетки и за грудиной, отражают субэндокардиальную ишемию, связанную с повышенной потребностью миокарда в кислороде.
5. Относительная недостаточность МК и ТК.

Диагностика: ЭКГ, эхоКГ, ХМ ЭКГ.



Прижизненная биопсия миокарда проводится для исключения специфических заболеваний. В некоторых случаях в биоптате можно обнаружить вирусный антиген или увеличение содержания лактатдегидрогеназы. Биопсия миокарда оказывает существенную помощь при дифференциальной диагностике ДКМП и заболеваний сердца, протекающих с выраженным его увеличением (тяжелые диффузные миокардиты, первичный амилоидоз, гемохроматоз).

Ведение больных предполагает обеспечение: адекватного физического

развития, купирование сердечной недостаточности и предотвращение развития жизнеугрожающих аритмий на фоне прогрессирующего разрушения клеток проводящей системы. голя), режим (ограничение тяжелых физических нагрузок).

Медикаментозная терапия:

а) ингибиторы АПФ (показаны всем больным ХСН вне зависимости от этиологии, стадии процесса и типа декомпенсации), бета-адреноблокаторы (карведилол, бисопролол), диуретики (как тиазидные, так и петлевые), сердечные гликозиды (дигоксин; назначаются при фибрилляции предсердий, но возможно их использование при синусовом ритме и низкой фракции выброса), антагонисты альдостерона. **Важно**, что «тройная» блокада РААС в любой комбинации: иАПФ+антагонист минералокортикоидных рецепторов+блокатор рецепторов альдостерона противопоказана при лечении больных ХСН из-за высокого риска развития гиперкалиемии, ухудшения функции почек и гипотонии.

б) лечение и профилактика аритмий (профилактика внезапной смерти): кордарон, соталол.

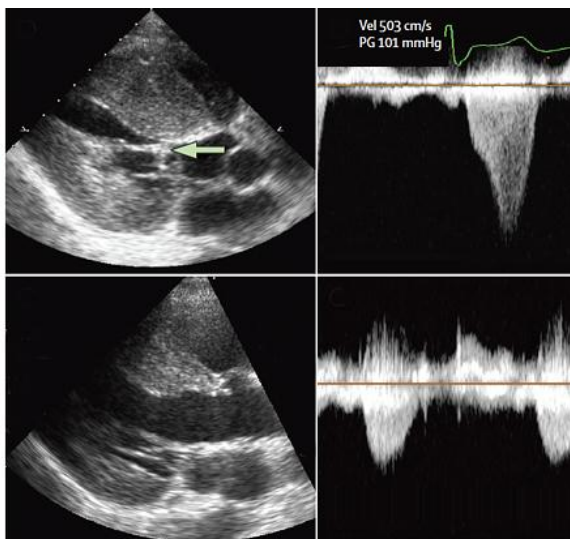
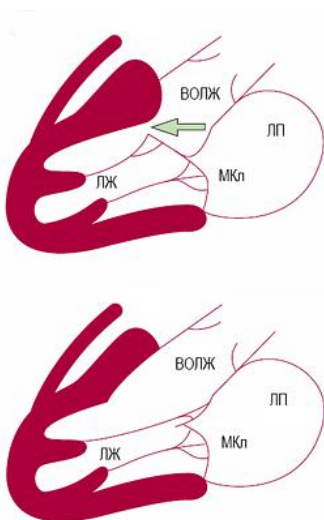
в) профилактика тромбоэмболических осложнений: антиагреганты и непрямые антикоагулянты.

Хирургические и электрофизиологические методы лечения.

Сердечная ресинхронизирующая терапия – трёхкамерная стимуляция сердца (один электрод располагается в правом предсердии, два – в желудочках).

Операция окутывания сердца эластичным сетчатым каркасом – пассивно ограничивающие сердечные устройства (мешок CorCap), препятствующие расширению ЛЖ, предотвращают прогрессирование ХСН, на начальных стадиях ДКМП могут привести к обратному развитию заболевания.

Механические желудочки сердца (в том числе микронасос Impella, установленный в полости левого желудочка) могут использоваться для временной поддержки гемодинамики, кроме того, показано, что через несколько месяцев работы аппарата улучшается функция собственного сердца.



ГКМП - наиболее широко распространенные и разнообразные по причинам. Основные морфологические критерии заболевания – гипертрофия миокарда асимметричного

или симметричного характера с обязательной гипертрофией МЖП, уменьшение полости левого желудочка; возможна дилатация предсердий, выраженные нарушения диастолической функции, развитие в систолу градиента давления в выходном тракте левого и/или правого желудочка.

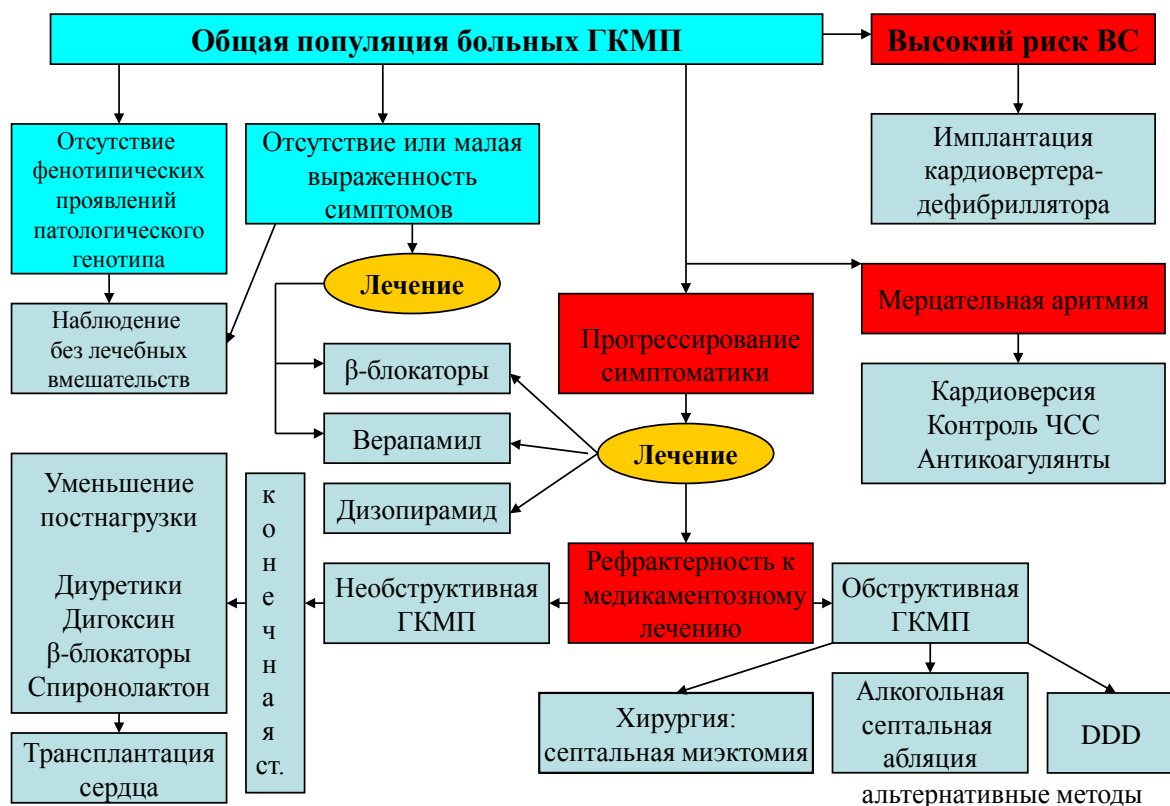
Клиника:

- Симметричная (асимметричная) гипертрофия с вовлечением МЖП (>1,5см)
- Субаортальная обструкция выходного отдела ЛЖ разной степени выраженности
- Одышка, прогрессирующая, инспираторная, характеризует СН
- Нарушения ритма (фибрилляции)
- Ишемический синдром (болевой)
- Синкопальные состояния
- Легочная гипертензия
- Риск ПЖТ и внезапной смерти – при утолщении стенки >3см
- Риск инфицирования створки при эффекте Вентури

Диагностика:

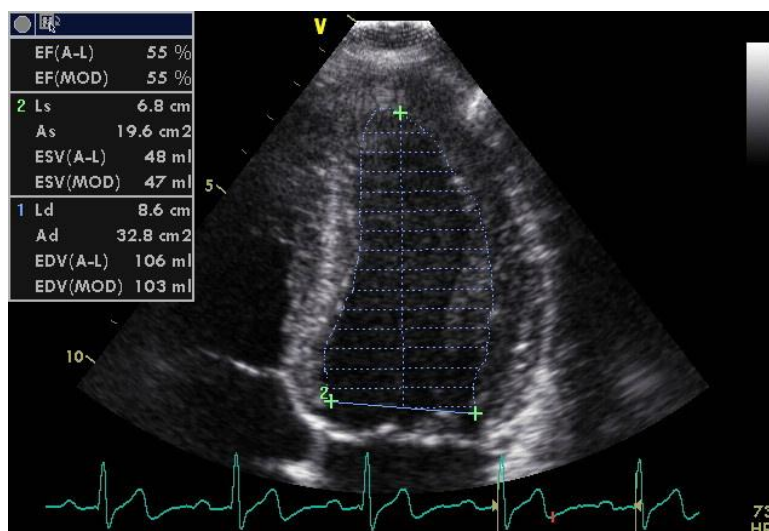
1. СМАД.
2. ХМ ЭКГ. ЭКГ-контроль.
3. Динамика ЭхоКГ.
4. МРТ
5. Нагрузочные тесты для уточнения градиента обструкции

Рисунок 3. Лечебная стратегия в зависимости от основных клинических вариантов ГКМП



β-адреноблокаторы остаются наиболее эффективной группой лекарственных средств, применяемых в лечении больных с ГКМП. Они оказывают хороший симптоматический эффект в отношении основных клинических проявлений: одышки и сердцебиения, болевого синдрома, включая стенокардию, не менее чем у половины больных ГКМП, что обусловлено, способностью этих препаратов уменьшать потребность миокарда в кислороде. Благодаря отрицательному инотропному действию и уменьшению активации симпатно-адреналовой системы при физическом и эмоциональном напряжении, β-АБ предотвращают возникновение или повышение внутрижелудочкового градиента давления у больных с латентной и лабильной обструкцией, существенно не влияя на величину этого градиента в покое. Показана способность β-АБ положительно влиять на функциональный статус пациентов в условиях курсового и длительного применения. Хотя препараты не оказывают прямого влияния на диастолическое расслабление миокарда, они могут улучшать наполнение ЛЖ косвенно – за счет уменьшения частоты сердечных сокращений и предупреждения ишемии сердечной мышцы. Эффект β-адреноблокаторов на прогноз у больных ГКМП пока остается неопределенным. Ранее считалось, что их применение в высоких дозах способно уменьшить риск ВС. Так, в одном из исследований было показано, что использование высоких доз пропранолола приводит к снижению смертности у больных ГКМП детского возраста. Однако другие авторы подчеркивают, что вызываемое β-АБ симптоматическое улучшение не сопровождается регрессией гипертрофии ЛЖ и улучшением выживаемости больных. Наиболее активно изучаются кардиоселективные препараты – карведилол, конкор.

Некомпактный миокард ЛЖ (губчатый миокард) – генетически обусловленное заболевание, характеризующееся интенсивно развитыми желудочковыми трабекулами в сочетании с глубокими межтрабекулярными лакунами, выстланными эндокардом и не связанными с коронарным кровотоком, предрасполагающими к образованию тромбов. Подразумевается



поражение левого желудочка. Распространенность НКМ в общей популяции 0,05%. Этиология и патогенез до конца не изучены. Неспецифична и гистологическая картина этого заболевания: определяется мелко- и крупноочаговый кардиосклероз. Наследственный характер выявляется примерно в 18% случаев у взрослых и 40-50%

случаев у детей.

Диагностика. С. Stollberger, J. Finsterer рекомендуют использовать следующие диагностические критерии: более трех выступающих в полость левого желудочка трабекул по направлению от верхушки к папиллярным мышцам, видимых на одном изображении сердца; межтрабекулярные пространства, свободно сообщающиеся с полостью левого желудочка, визуализируются с помощью цветового доплеровского картирования (ЦДК).

С. Lilje и соавторы предложили количественные критерии для определения степени некомпактности миокарда по соотношению слоя «плотного» истинного миокарда к толщине всей стенки сердца на уровне верхушки ЛЖ: 0,33-0,26 - «мягкая» некомпактность; 0,25-0,2 – умеренная; <0,2 – тяжелая.

Клиника определяется степенью выраженности (площадью некомпактности), у детей с большой площадью поражения описаны прогрессирующая сердечная недостаточность, желудочковые аритмии, синкопальные состояния, внезапная смерть в раннем возрасте. Тем не менее, у значительной части больных с локальным поражением состояние удовлетворительное, умеренные нарушения толерантности к физической нагрузке, не требующие медикаментозной коррекции.

Миокардит — это воспалительное поражение миокарда инфекционной, токсикоинфекционной, инфекционно-аллергической, аутоиммунной или токсической этиологии. Миокардит может быть как самостоятельным патологическим процессом, так и сопутствовать инфекционным или системным заболеваниям, таким как дифтерия, корь, системные васкулиты, болезни соединительной ткани, инфекционный эндокардит и др. Впервые термин «миокардит» был предложен G. Sobernheim в 1837 г. Определение «воспалительная кардиомиопатия», обозначающее хронический миокардит с миокардиальной дисфункцией, было предложено рабочей группой экспертов ВОЗ в рекомендациях по классификации кардиомиопатий в разделе «специфическая кардиомиопатия» в 1995г. В медицинской литературе продолжают использовать оба термина.

Самыми частыми возбудителями (80%) являются вирусные инфекции.

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).

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 лихорадки Ласса, бешенства, ВИЧ; ДНК-вирусы: аденовирусы, парвовирус - В19, ЦМВ, 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, интерлейкин2, трастузумаб, клозапин.

Тяжелые металлы: Медь, железо, свинец (редко, чаще накопление внутри кардиомиоцитов).

Разное: Укусы насекомых, змей, скорпионов, отравление мышьяком, угарным газом Гормоны Феохромоцитома, авитаминоз В1.

Физические: Радиация, электрошок.

У новорожденных и детей раннего возраста наиболее распространенной причиной врожденных и приобретенных миокардитов являются энтеровирусы Коксаки (типов В и реже А) и ЕСНО, кардиотропные штаммы вирусов полиомиелита, аденовирусы, цитомегаловирусы, вирусы простого герпеса I и II типов, некоторые типы вируса гриппа, Эпштейн-Барр вирусная инфекция, краснуха. Причиной врожденного миокардита могут быть один или несколько инфекционных агентов TORCH комплекса: Т - токсоплазмоз (*Toxoplasmosis*); О - другие инфекции (*others*), включая гепатиты В и С, сифилис, хламидиоз, гонококковую инфекцию, листериоз, ВИЧ-инфекцию, ветряную оспу, энтеровирусную инфекцию; R - краснуха (*Rubella*); С - цитомегаловирусная инфекция (*Cytomegalovirus*); Н - герпес (*Herpes simplex virus*).

Патогенез вирусных миокардитов. Вирусемия в течение 24–72 часов приводит к последующей атаке кардиомиоцитов кардиотропными вирусами через специфические клеточные рецепторы, с цитоплазматической репликацией вируса и подавлением синтеза собственных макромолекул белка. Вирус начинает использовать ДНК, РНК для синтеза собственных белков, внутриклеточная система контроля индуцирует апоптоз кардиомиоцита, с дальнейшей его гибелью и образованием частиц с аутоиммунным потенциалом, способных поддерживать процесс воспаления в миокарде.

Повреждение миокарда является результатом как прямого, так и опосредованного цитотоксического воздействия. В остром периоде заболевания основной объем поражения миокарда развивается за счет прямого вирусного повреждения кардиомиоцитов. Затем повреждение продолжается аутоантителами к мембранам кардиомиоцитов. Развивающаяся при этом сердечная недостаточность (СН) сопровождается гиперпродукцией нейрого르몬ов и дальнейшим системным и синтезом провоспалительных цитокинов (ФНО- α , ИЛ1, ИЛ6, ИЛ8), вследствие разрушения клеток происходит ремоделирование и развитие дисфункции миокарда. На фоне анатомо-физиологических особенностей миокарда новорожденных и детей раннего возраста эти процессы являются причиной быстрого дезадаптивного ремоделирования миокарда с развитием сферичности, кардиомегалии с нарушением функции ЛЖ, быстрой декомпенсации кровообращения, нарушений ритма. Клинически это коррелирует с тяжестью проявлений и прогнозом заболевания.

Острый миокардит (I40):

I40.0 — Инфекционный миокардит;

I40.1 — Изолированный миокардит;

I41.0 — Миокардит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках;

I41.2 — Миокардит при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках;

I41.8 — Миокардит при других болезнях, классифицированных в других рубриках; I98.1 — Поражение сердечно-сосудистой системы при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках

Клиника включает основные симптомы: положение ортопноэ (полусидячее); одышка с втяжением податливых мест грудной клетки, тахипноэ (диспноэ); тахикардию (реже брадикардия); могут быть влажные хрипы в легких (сначала в нижнебоковых отделах легких и/или преимущественно слева из-за сдавливания левого легкого увеличенным сердцем, затем над всей поверхностью легких); расширение границ относительной сердечной тупости влево при перкуссии; глухость сердечных тонов и появление дополнительных тонов – протодиастолического III и пресистолического IV, акцент II тона (симптом легочной гипертензии), возможен ритм галопа. Может появиться шум относительной

недостаточности трикуспидального или митрального клапана; увеличение размеров и болезненность при пальпации печени; умеренное увеличение селезенки (у детей раннего возраста); диспептические явления (понос, запор, тошнота, рвота), связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и застойным гастритом; периферические отеки на стопах, лодыжках, голенях, гидроторакс, асцит, обычно появляющиеся позднее, чем периферические отеки.

Оценка ХСН у детей проводится по классификации Ross D.

Классификация функциональных классов ХСН по **Ross R.D. (1987)**

Класс	Интерпретация
I	Нет симптомов
II	Небольшие тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Диспное при нагрузке у старших детей.
III	Выраженные тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспное при нагрузке у старших детей.
IV	В покое имеются такие симптомы как тахипное, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.

Диагностические критерии острого диффузного миокардита (NYHA)

«Большие» критерии	«Малые» критерии
хронологическая связь перенесенной инфекции (аллергической реакции, токсического воздействия) с появлением следующих кардиальных симптомов	
1. Кардиомегалия 2. Сердечная недостаточность 3. Кардиогенный шок 4. Синдром Морганьи-Адамса-Стокса 5. Патологические изменения ЭКГ (аритмии, нарушения проводимости) 6. Повышение активности МВ-КФК, ЛДГ1 и ЛДГ2, тропонина Т	1. Лабораторное подтверждение перенесенной инфекции (например, высокие титры противовирусных антител) 2. Ослабление I тона 3. Протодиастолический ритм галопа

Лечение больных миокардитами.

1. Постельный режим (2-8 недель в зависимости от тяжести заболевания) с лечебной физкультурой и дыхательной гимнастикой без усилия до разрешения острой фазы

2. Полноценное рациональное питание с достаточным количеством витаминов, микроэлементов, белков, про- и пребиотиков, ограничением поваренной соли (до 1-1,5 г у детей старшего возраста)

3. Питьевой режим следует 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

4. 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 генерализованной вирусной этиологии инфекции с поражением 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

5. Применение глюкокортикоидов (преднизолон 3-5 мг/кг/сут парентерально, 1-2 мг/кг/с 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.

6. 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, при подозрении на коронарит (выраженных признаках субэндокардиальной ишемии на ЭКГ), подозрении на ДВС-синдром, при ЦМВ- миокардитах - иммуноглобулин человека антицитомегаловирусный.

7. Лечение острой сердечной недостаточности при миокардитах в соответствии с современными национальными рекомендациями, обеспечивается сочетанным применением диуретиков, иАПФ, реже β-блокаторов, сердечных гликозидов (в низких дозах).

8. При тяжелом нарушении проводимости рекомендуется имплантация кардиовертера-дефибриллятора, электрокардиостимулятора. Рекомендована неотложная трансплантация сердца или аппаратная поддержка циркуляции (внутриаортальная баллонная контрпульсация, применение различных модификаций искусственных желудочков сердца, ЭЖМО) 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

Реабилитация.

В острой фазе рекомендовано ограничение двигательной активности, вплоть до соблюдения строгого постельного режима на короткий период (не более 3-5 дней), исключение различных физиотерапевтических процедур, в фазу восстановления рекомендовано проведение занятий ЛФК с 6 мес после начала заболевания целесообразно рассмотреть вопрос о постепенном расширении двигательного режима; о рекомендовано рациональное питание, соблюдение питьевого режима о при хроническом течении миокардита, протекающем с клиникой ХСН, рекомендовано проведение реабилитационных мероприятий в соответствии с национальными рекомендациями. 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.

При выявлении миокардита основное наблюдение за ребенком осуществляет кардиолог и педиатр в поликлинике по месту жительства. 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. В случае необходимости госпитализации или при проведении плановой госпитализации, в стационаре проводится необходимая коррекция терапии с учетом выявленных новых данных.

После выписки из стационара дети продолжают лечение амбулаторно, вопрос о посещении школы решается индивидуально. 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. Проведение реакции Манту необходимо проводить ежегодно.

При остром миокардите без ХСН прогноз, как правило, благоприятный.

Исходы. Острое начало миокардита у детей в раннем возрасте с клиникой ХСН, как правило, имеет благоприятный прогноз при условии раннего выявления и адекватной терапии. Однако длительность заболевания напрямую зависит от степени повреждения миокарда – при минимальных изменениях – возможно полное восстановление, при значительном повреждении миокарда - формируется синдром дилатационной кардиомиопатии – кардиомегалия, дилатация полостей сердца, снижение сократительной способности миокарда.

Фульминантное течение миокардита с ХСН может иметь неблагоприятный исход. Прогрессирующая сердечная недостаточность при хроническом миокардите может привести к летальному исходу.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Этиология воспалительных кардитов у детей
- Патогенез и патоморфология миокардита
- Клиническая картина нарушения кровообращения у новорожденных, детей раннего и старшего возраста
- Большие и малые диагностические критерии миокардитов
- Принципы дифференциального диагноза: представление о врожденных генетических заболеваниях миокарда - кардиомиопатии дилатационная, гипертрофическая, рестриктивная, аритмогенная, некомпактный миокарда ЛЖ)
 - Диагностическое значение биохимических маркеров деструкции миокарда, лабораторных маркеров диагностики воспалительных причин поражения миокарда, болезней накопления, кардиомиопатий в рамках генетических синдромов
 - Визуализация сердца: эхоКГ - признаки нарушения функций сердца, роль МРТ-диагностики в дифференциальном диагнозе
 - Нарушения электрических функций сердца
 - Принципы терапии: мониторинг витальных функций, правила применения сердечных гликозидов, ингибиторов АПФ в лечении больных с декомпенсацией кровообращения, роль НПВП, ГК-терапии и др.
 - Прогноз больных с острыми и хроническими болезнями миокарда
 - Правила диспансерного наблюдения детей с заболеваниями миокарда

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один или несколько ответов

1. ДЛЯ ОЦЕНКИ ДИАСТОЛИЧЕСКОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ

- 1) конечный диастолический объем
- 2) соотношение скоростных показателей наполнения желудочков
- 3) временные параметры открытия клапанов и диастолического наполнения
- 4) значения давления внутри полостей
- 5) асимметричное движение митральных клапанов

2. ЭЛЕКТРИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА ХАРАКТЕРИЗУЮТ ОТВЕДЕНИЯ

- 1) I, II, III отведения
- 2) I, II, AVR
- 3) I II, AVL, V₄₋₆
- 4) III, AVF, V₁₋₃

3. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ХМ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) редкий ритм для данного возраста
- 2) суправентрикулярная экстрасистола на ЭКГ
- 3) увеличение полости левого желудочка
- 4) обмороки
- 5) полная АВ-блокад

4. ДЛЯ ОЦЕНКИ ТОЛЕРАНТНОСТИ К НАГРУЗКЕ У РЕБЕНКА СТАРШЕ 5 ЛЕТ РЕКОМЕНДОВАНА СТАНДАРТНАЯ ПРОБА

- 1) Шалкова
- 2) PWC170 на велоэргометре
- 3) PWC170 на тредмиле
- 4) тест шестиминутной ходьбы

5. МРТ СЕРДЦА ВЫЯВЛЯЕТ

- 1) особенности анатомии пороков сердца и сосудов
- 2) воспалительные изменения в миокарде, эндокарде и перикарде
- 3) характер коронарной перфузии
- 4) опухоли
- 5) все перечисленное

6. ПОКАЗАТЕЛИ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕ СОКРАТИТЕЛЬНУЮ СПОСОБНОСТЬ СЕРДЦА

- 1) фракция выброса левого желудочка
- 2) конечный диастолический объем ЛЖ
- 3) конечный систолический объем ЛЖ
- 4) фракция укорочения циркулярного волокна

7. НА ХОЛТЕРОВСКОМ МОНИТОРЕ У ДЕТЕЙ СТАРШЕ 1 МЕСЯЦА ЯВЛЯЕТСЯ ЗНАЧЕНИЕ БОЛЕЕ

- 1) 440 мс
- 2) 520 мс
- 3) 480 мс
- 4) 560 мс
- 5) 500 мс

8. СПЕЦИФИЧЕСКИМ ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ ГИПЕРТРОФИЧЕСКОЙ КАРДИОМИОПАТИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) расширение полости левого желудочка
- 2) гипертрофия межжелудочковой перегородки
- 3) недостаточность митрального клапана
- 4) пролапс митрального клапана
- 5) нарушение диастолической и затем систолической функции

9. НЕКОМПАКТНОСТЬ МИОКАРДА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) 2 и 3
- 2) снижением сократительной способности миокарда
- 3) желудочковыми тахикардиями
- 4) 2, 3 и 5
- 5) прогрессирующей сердечной недостаточностью

10. НЕКОМПАКТНЫЙ МИОКАРД ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА – ЭТО

- 1) результат нарушения уплотнения миофибрилл в периоде эмбриогенеза
- 2) следствие воспалительного заболевания сердца
- 3) фетопатия
- 4) заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

Ребенку 3 года. Заболел остро, с повышения температуры до 39⁰С, через неделю после вирусной инфекции. При поступлении состояние тяжелое, выражена пульсация сосудов шеи. Одышка в положении лежа 46 в минуту, дыхание хрипящее, в легких жесткое, хрипов нет. Подкашливает. Тоны сердца глухие, 128 в минуту, интенсивный систолический шум по левому краю грудины. Печень +5 см, плотная. Пальпируется селезенка +1 см. Отмечается пастозность голеней, диурез 1250/630мл.

Нб 115 г/л, Ег – 3,9*10¹²/л, L – 29,6*10⁹/л, п/я – 14%, с/я – 71%, э – 1%, л – 8%, м - 6%, СОЭ – 47 мм/час. ЭКГ – синусовая тахикардия с ЧСС 145 в минуту, левограмма, отрицательный Т в левых отведениях. На рентгенограмме органов грудной клетки тень сердца расширена в поперечнике (КТИ – 67%), дуги сглажены – тень средостения треугольной формы. Эхокардиограмма и компьютерная томография - на фото. На эхоКГ – полости не расширены, ФВ - 38%, по задней стенке левого желудочка в диастолу эхо-свободное пространство 11мм, содержимое негетерогенное, с участками повышенной эхогенности, по передней – 6 мм, расширение нижней полой вены с отсутствием спадения на вдохе, СДЛА – 38мм рт.ст.

1. Интерпретируйте клиническую симптоматику.
2. Оцените ЭКГ, эхокардиографическую и рентгенологическую картину. Назначьте дополнительные исследования, если необходимо.
3. Обоснуйте диагноз.
4. Обозначьте план лечения.
5. Есть ли у ребенка показания к оперативному лечению – если да, то какие.

Задача №2.

У мальчика 4 лет при поступлении жалобы на слабость, периоды перебоев и замиранья сердца. Физическое развитие соответствует возрасту.

По месту жительства было проведено ЭКГ-исследование, выявлены приступы тахикардии до 190 в минуту и брадикардия до 48 уд/минуту, глухость тонов сердца. Госпитализирован по месту жительства. При обследовании выявлен синдром тахикардии-брадикардии (эпизоды суправентрикулярной тахикардии с ЧСС-220 в минуту), ФВ – 60%. Первоначально состояние расценивалось как миокардит с подострым течением, средней тяжести и ребенок получил лечение по поводу неревматического кардита – преднизолон 1 мг/кг в течение 10 дней с постепенной отменой. В связи с отсутствием положительной динамики и неясности диагноза направлен в специализированное отделение.

Объективно: состояние средней тяжести. Физическое развитие гармоничное, среднее. Контактный. Кожные покровы бледно-розовые. Дыхание везикулярное, ЧД 22 в минуту. Тоны сердца глухие, ЧСС 54 в минуту. Эпизоды головокружений и ухудшения самочувствия связаны с приступами суправентрикулярной тахикардии. При ультразвуковом исследовании сердца выявлено: конечный диастолический объем ЛЖ – 80мл, объем левого предсердия – 37мл, относительная недостаточность митрального клапана 2 ст., фракция выброса – 46%.

1. Поставьте диагноз.
2. Назначьте дополнительные исследования, если необходимо.
3. Назначьте лечение.
4. Определите прогноз.

Задача №3.

Машиной скорой помощи в отделение реанимации доставлен двухмесячный ребенок с развившейся потерей сознания за 15 минут до госпитализации.

Доношенный, масса при рождении 3900г, по шкале Апгар 7 (9) баллов,



выписан из роддома на 5 сутки. На грудном вскармливании, с адекватными прибавками в массе. Мать отмечает, что периодически ребенок беспокоился, что связывали с кишечными коликами. Обморок развился неожиданно, по мнению родителей – на фоне полного здоровья.

При обследовании – сознание восстановлено,

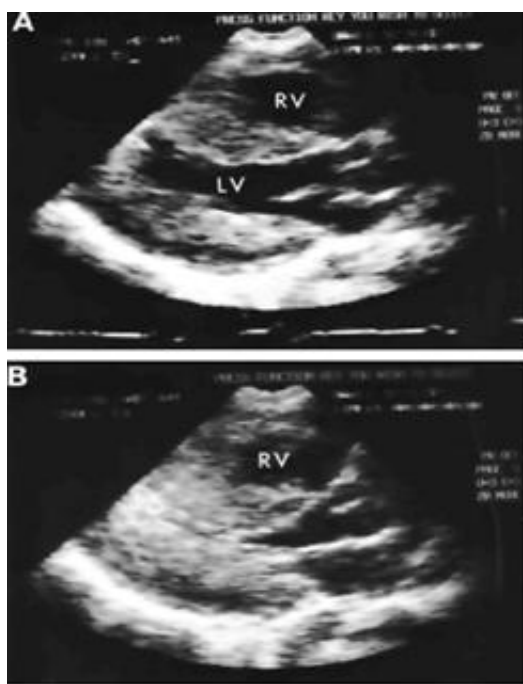
кожные покровы бледные, чистые, умеренно выражен акроцианоз, конечности прохладные, симптом бледного пятна 4с. Одышка 68 в минуту.

Дыхание поверхностное. Тоны сердца глухие, неритмичные, ЧСС - 190 в минуту. Печень плотная, +4,5 см, болезненная. Пульсация на бедренных артериях есть. АД – 56/37 мм рт.ст. Отеки лица, кистей, стоп, промежности, пастозность передней брюшной стенки и спины в пояснично-крестцовой области. Диурез 1,3 мл/кг/час. На эхоКГ конечный диастолический объем левого желудочка 57мл, ФУсв - 21%, ФВ - 50%, усилена трабекулярность ЛЖ, стенки утолщены, объем ЛП - 34мл. ЭКГ представлена на фото ниже.

1. Проанализируйте ЭКГ, эхоКГ.
2. Назовите причину неотложного состояния с учетом диагностических данных.
3. Поставьте предположительный диагноз.
4. Определите дальнейшую тактику.
5. Обозначьте прогноз.

Задача №4.

Ребенок 6 лет направлен к кардиологу на консультацию, так как мама отметила, что мальчика беспокоит одышка на фоне нагрузки. Вялый, гиподинамичный. Из перенесенных заболеваний – частые ОРЗ, бронхиты.



Ребенок отстает в физическом развитии, имеет дефицит массы тела. Отмечается одышка в покое до 32 в минуту, резко усиливается при обычной физической нагрузке (ходьбе). Область сердца не изменена. Тоны сердца значительно приглушены, шума нет, ЧСС в покое – 136 в минуту. Печень +2 см из-под края реберной дуги, болезненна, край плотноватый. Пастозность голеней.

Клинический анализ крови без отклонений от нормы. На ЭКГ – блокада левой передней ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии миокарда обоих желудочков, выраженные диффузные метаболические изменения. эхоКГ в продольной позиции представлена на фото

(диастола вверху, систола внизу).

1. Оцените клинику и анамнез.
2. Опишите структурно-функциональные изменения на эхокардиограмме.
3. Обоснуйте диагноз.
4. Назначьте дополнительное исследование.
5. Определите цели и назначьте лечение.

Задача №5

Катя П., 1 мес. 9 суток, госпитализирована в реанимационное отделение. Заболела остро, в 9.00 появилась выраженная слабость, одышка, доставлена машиной скорой помощи. Ребенок от 3 беременности, срочных родов с массой тела 3400, оценкой по шкале Апгар 7/8 баллов. Наблюдалась в отделении патологии новорожденных по поводу натальной травмы ШОП, кефалогематомы правой теменной области, неонатальной желтухи. На 24 сутки жизни выписана домой. Старший ребенок (3,5 года) посещает детский сад.

При поступлении в 13.20 – сопор, бледность, симптом белого пятна бс, реакция зрачка (+), ЧД – 80 в мин., дыхание поверхностное, ослаблено, ЧСС – 56 в мин., фракция выброса – 50%, через час ФВ – 20%, увеличение печени до 4 см из-под края реберной дуги, отсутствие мочи. СОЭ – 16 мм/час, Л – 14,3*10⁹, Тр. – 90*10⁹, лимфоциты – 64%. ЛДГ – 2730 Ед/л, КФК – 1167 Ед/л, креатинин 113 мкмоль/л, АЛТ – 84 Ед/л, АСТ – 53 Ед/л. На 4-е сутки болезни – в сознании, ЧД – 50 в минуту, ЧСС-156 в минуту, приглушенность тонов, кардиоторакальный индекс – 67%, ФВ – 22%, на ЭКГ отклонение электрической оси влево, удлинение интервала QTс до 0,5с.

1. Поставьте диагноз на момент поступления на основе данных.
2. Окажите помощь.
3. Предположите основной диагноз и обозначьте круг болезней для дифференциального диагноза.
4. Назначьте лечение.
5. План наблюдения.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия», «Синдром Бругада», «Синдром укороченного QT», «Синдром удлиненного интервала QT».
2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с СУИQT».

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
	Шабалов, Н. П. Детские болезни	СПб. :	2017

1	[Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. - Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	Питер	
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. - Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Российские клинические рекомендации. Миокардит у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=01a0b514900992c838c8e4a93c4362a1	-	2016
6	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
7	Российские клинические рекомендации. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями [Электронный ресурс] / А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_kard.pdf	-	2015
8	Российские клинические рекомендации. Хроническая сердечная недостаточность у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа :	-	2016

	https://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_hsn.pdf		
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
	ЭМБ Консультант врача		
	ЭБС Айбукс		
	ЭБС Букап		
	ЭБС Лань		
	ЭБС Юрайт		
	НЭБ eLibrary		
	НЭБ КиберЛенинка		
	БД Scopus		
	БД PubMed		
	БД Web of Science		
	БД OxfordUniversityPress		
	БД SAGE		
	БД ProQuest		
	СПС Консультант Плюс		
	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.3.2.** «Кардиты и кардиопатии. Неотложные состояния».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Неотложные состояния при заболеваниях сердца у детей зачастую являются причинами неблагоприятных исходов, поэтому вопросы диагностики и оказания неотложной помощи являются важнейшей частью образования врачей любой специализации. Неотложные состояния можно разделить на сосудистые (в детском возрасте – это сосудистая недостаточность), синдром малого сердечного выброса, нарушение оксигенации крови при правожелудочковой недостаточности. Данные состояния наиболее часто ассоциированы с хроническими заболеваниями, но могут развиваться у внешне здоровых детей в качестве первого симптома тяжелого заболевания. Наиболее уязвимой группой детей в отношении развития неотложных, и даже критических состояний, являются дети первых 18 месяцев, включая новорожденных, что определяет важность отдельного рассмотрения особенностей данного периода детства в аспекте неотложных состояний.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей с неотложными состояниями, алгоритм оценки состояния больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки системы кровообращения у детей на амбулаторном этапе, особенности формирования патологических изменений гемодинамики, клинические проявления неотложных состояний, тактику и принципы оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе и в лечебном учреждении стационарного типа, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести физикальный осмотр, определить ведущие симптомы и клинические синдромы, выделить круг болезней дифференциального диагноза, обосновать выбор лабораторно-инструментальных исследований для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (тонометр, электрокардиограф, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных (анализы периферической крови, показатели функций внутренних органов, маркеры воспаления и повреждения миокарда, серологические и молекулярно-генетические маркеры инфекционных заболеваний), специальных методов диагностики (ЭКГ, эхокардиография, СМАД, Холтер ЭКГ), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с заболеваниями миокарда, с неотложными состояниями (пароксизмальные тахикардии, острая сердечная недостаточность).

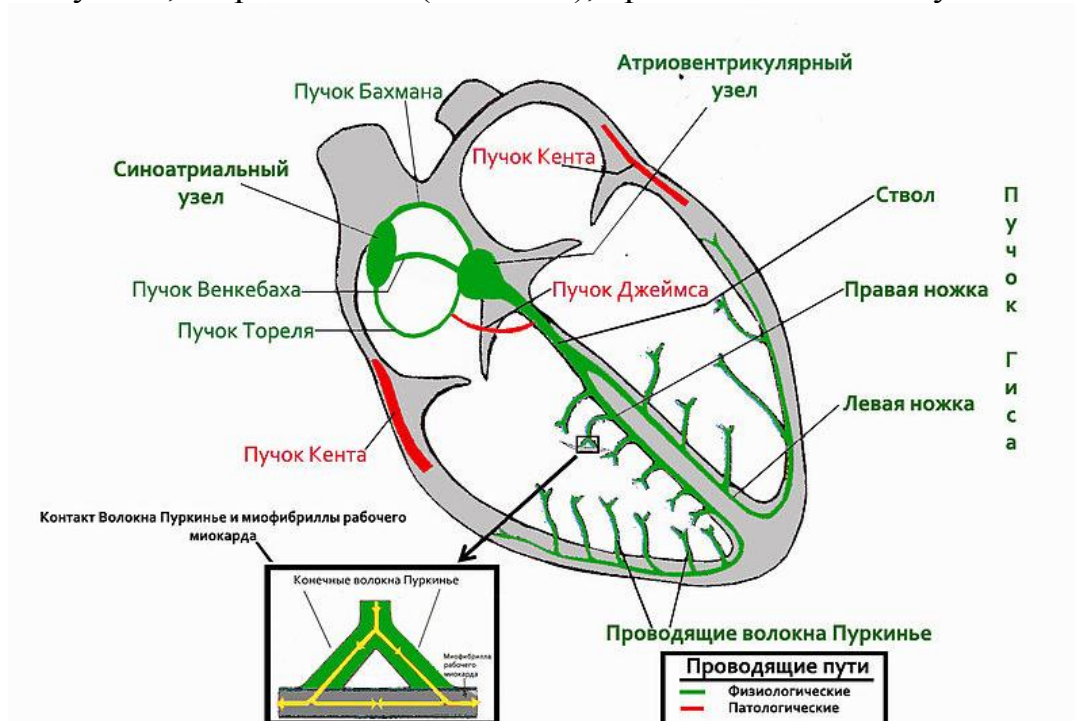
5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Структура проводящей системы сердца

Основными элементами проводящей системы являются синусовый и атриовентрикулярный (АВ) узлы, пучок Гиса (делящийся на правую и левую ножки), волокна Пуркинье. Клетки пучка Гиса и его ветвей имеют относительно большой размер и веретенообразную форму. Синусовый и АВ-узлы содержат два вида клеток: пейсмекерные (Р-клетки), генерирующие импульсы, и проводящие (Т-клетки), проводящие эти импульсы.



Автор: Участник: Drtrotsky, CC BY-SA 3.0, <https://commons.wikimedia.org/w/index.php?curid=44882859>

Синусовый узел (номотопный центр автоматизма) расположен под эпикардом в верхней части правого предсердия между устьями верхней и нижней полых вен. Импульс возбуждения из СУ распространяется на миокард правого предсердия через клетки Пуркинье, анастомозирующие с клетками СУ, на миокард ЛП по ответвлениям от пучка Бахмана. От АВ-узла возбуждение распространяется по трем меж узловым путям: переднему (пучок Бахмана), среднему (пучок Венкебаха) и заднему (пучок Торелля).

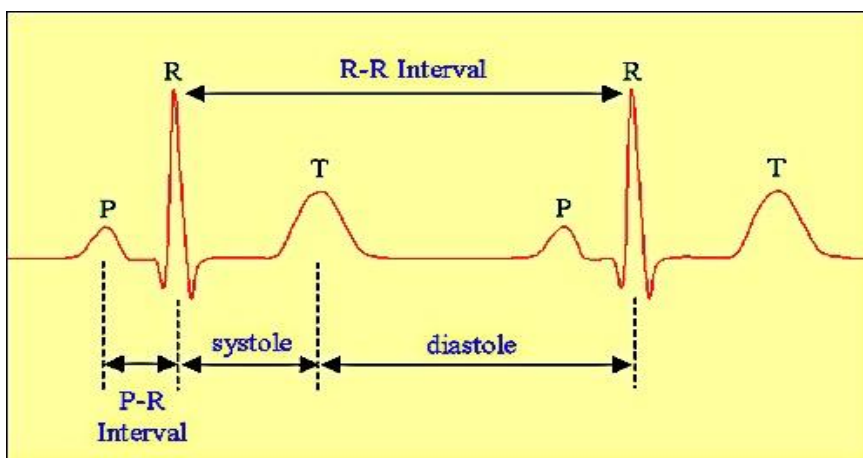
Электрические функции сердца

Возбуждение мышечного волокна сопровождается входением ионов натрия внутрь клетки (фаза деполяризации) в результате наступающего

повышения проницаемости мембраны для них и выхода ионов калия из клетки (фаза реполяризации) – создается электрическая энергия мышечной мембраны – потенциал действия (перемещение катионов происходит в разных концентрациях вследствие различной степени проницаемости мембраны). Возбужденный участок миокарда – электроотрицателен по отношению к еще не возбужденному – возникает разность потенциалов. Когда миокард целиком охвачен возбуждением – разность потенциалов отсутствует. Физиологичная смена фаз состояния мембраны миокарда обеспечивает автоматизм (рождение импульса), возбудимость, проводимость, рефрактерность и ритмичность сердца. Патология состояния проводящей системы и/или сократительного миокарда сопровождаются нарушениями ритма и проводимости, которые могут вызывать различные последствия – от бессимптомного течения до внезапной смерти. Более 100 лет самым доступным и информативным методом оценки электрических функций сердца остается электрокардиография.

Расшифровка ЭКГ

Электрокардиограмма отражает только электрические процессы в



миокарде – деполяризацию (возбуждение) и реполяризацию (восстановление) клеток миокарда. ЗУБЦЫ – это положительные и отрицательные осцилляции на ЭКГ.

Выделяют

следующие зубцы:

- P (сокращение предсердий),
- Q, R, S (все 3 зубца характеризуют сокращение желудочков),
- T (расслабление желудочков),
- U (непостоянный зубец, регистрируется редко).

Сегменты

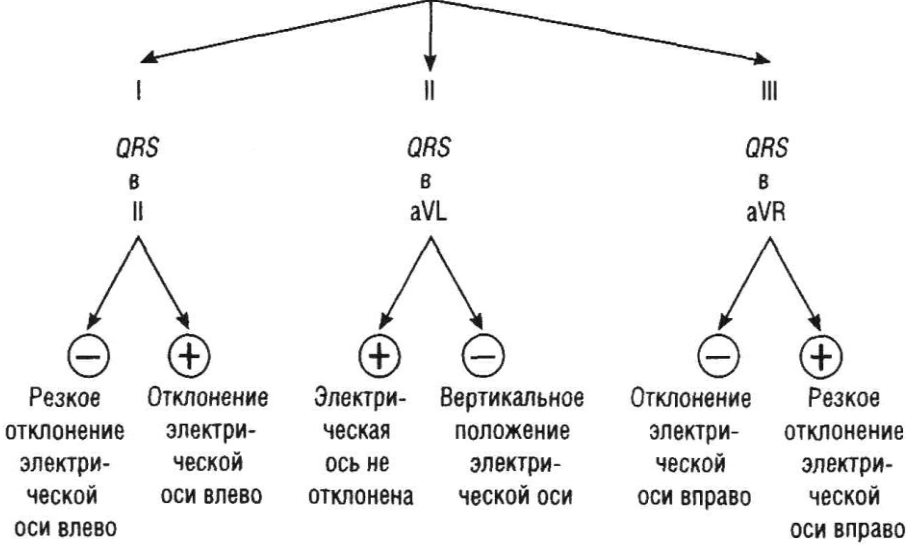
Сегментом на ЭКГ называют отрезок прямой линии (изолинии) между двумя соседними зубцами. Наибольшее значение имеют сегменты P-Q и S-T. Например, сегмент P-Q образуется по причине задержки проведения возбуждения в предсердно-желудочковом (AV-) узле.

Интервалы

Интервал состоит из зубца (комплекса зубцов) и сегмента. Таким образом, интервал = зубец + сегмент. Обязательно оцениваются интервалы P-Q, R-R и Q-T.

Электрокардиограмма имеет три стандартных отведения (I, II, III), три усиленных (aVR, aVF, aVL) и шесть грудных (V1-6). Первое отведение, aVL, V₅₋₆ характеризуют левые отделы сердца, тогда как III, aVF, V1-2 – правые.

Схема анализа ЭКГ (Школьников М.А., 2011)

Ритм	Синусовый ритм (каждому комплексу QRS предшествует зубец P) – регулярный, нерегулярный (вариабельность ЧСС меньше 10%)
Частота ритма	25 мм/с: 1 мм = 40 мс = 0,04 с 50 мм/с: 1 мм = 20 мс = 0,02 с Позволяет выявить тахи-, брадикардию (у детей важно учитывать возраст)
Положение электрической оси сердца	<p style="text-align: center;">Амплитуда комплекса QRS максимальна в:</p> 
Измерение продолжительности интервалов	Интервал RR, PR, QT, ширина зубца P, ширина комплекса QRS Интервал QT, скорректированный по формуле Базетта ($QTc = QT / \sqrt{RR}$)
Характеристика гетеротопного ритма	<ul style="list-style-type: none"> оценка предсердно-желудочкового соотношения (между зубцами P и комплексами QRS) топическая диагностика источника гетеротопного ритма (узловой, право-, левопредсердный, право-, левожелудочковый) тип аритмии (экстарсистолии, тахикардия, блокады)
Оценка реполяризации	Амплитуда, морфология зубца T, сегмента ST, зубца U
Заключение	Резюме – характер ритма, частота сердечных сокращений, электрическая ось сердца, изменения морфологии зубцов и интервалов, выявленная патология

Roland X. Stroobandt S. Serge Barold Alfons F. Sinnaeve

Возрастные особенности ЭКГ

Нормативы частоты сердечных сокращений у детей (Школьников М.А., 2011)

Возраст	Перцентиль				
	2	5	50	95	98
0-7 дней	100	110	139	170	180
1 нед-2 мес	115	121	143	186	200
3-5 мес	106	114	136	171	183
6-12 мес	99	105	127	170	185
1-2 года	80	92	123	188	195
2-3 лет	74	88	112	150	171
3-4 лет	76	83	101	128	149
4-5 лет	76	80	98	118	125
5-6 лет	71	74	92	115	127
6-7 лет	70	71	92	115	120
7-8 лет	65	70	88	114	125
8-9 лет	62	66	87	114	125
9-10 лет	60	65	83	109	115
10-11 лет	60	63	81	108	117
11-12 лет	57	60	81	111	120
12-13 лет	53	60	81	106	115
13-14 лет	56	61	80	107	111
14-15 лет	56	61	80	109	115
15-16 лет	54	60	78	103	110
16-18 лет	49	56	72	107	114

Особенности ЭКГ новорожденных детей

Частота сердечных сокращений у новорожденных детей в покое 120 – 160 в мин., при беспокойстве – до 220 в минуту.

Зубец Р - 0,04 с., PQ - 0,08-0,10 с., QRS - 0,04-0,05 с.

Электрическая ось сердца - правограмма. Угол α – 120 -150°

Зубец Т положительный до $V_{3,4}$, в V_6 его амплитуда низкая и составляет $\frac{1}{4}$ от R.

ЭКГ детей грудного возраста:

Характерно некоторое урежение частоты сердечных сокращений – до 120 – 150 в минуту.

Зубец Р 0,04-0,06 с. ; PQ = 0,08 – 0,11 с.; QRS 0,06 – 0,07 с.

Сохраняется отклонение электрической оси сердца вправо, угол α 70 - 120°

Глубокий Q в III отведении.

$RV_1 > S$;

Зубец Т в $V_1 - V_4$ отрицательный.

ЭКГ детей 1 - 3 летнего возраста

Частота сердечных сокращений – 100 – 110 в мин.

Зубец Р 0,06 – 0,07 с.; PQ = 0,08 – 0,14 с.; QRS – 0,07 – 0,08 с.;

Электрическая ось сердца нормальная. Угол $\alpha = 30 - 70^{\circ}$ либо вертикальная - угол $\alpha = 70 - 90^{\circ}$. Сохраняется глубокий зубец Q в III, AVF отведениях.

S в V_{1-2} увеличивается, зубец S в V_{5-6} уменьшается.

QRS в грудных отведениях соответствует Rs.

Зубец T в V_{1-4} – отрицательный.

ЭКГ детей 3 -7 летнего возраста

Частота сердечных сокращений – 95 – 100 в мин.

Зубец P – 0,07 – 0,08 с.; PQ = 0,09 – 0,15 с.; QRS – 0,07-0,08 с., часто зазубрен в III и V_{1-4} отведениях.

Электрическая ось не отклонена - угол $\alpha = 30-70^{\circ}$ либо вертикальная, угол $\alpha = 70 - 90^{\circ}$

У некоторых детей появляется синусовая дыхательная аритмия (R-R разнятся до 0,15 с.), часто зазубрен в V_{1-2} отведениях.

Зубец T отрицательный в V_{1-2} .

ЭКГ детей 7 -14 лет (школьного возраста)

Частота сердечных сокращений 70 – 90 в мин.

Зубец P 0,08 – 0,10 с.; PQ - 0,11 – 0,18 с.; QRS -0,08 – 0,09 с.

Электрическая ось сердца не отклонена либо вертикальная.

Зубец g непостоянный, чаще в III и V_5 отведениях.

Уменьшается R в (V_{1-2}) и S (V_{5-6})

Зубец T в V_1 отрицательный до 16 лет, в $V_{2,3}$ до 10 – 12 лет.

Сегмент ST отражает начало периода реполяризации желудочков и в норме расположен на изолинии во всех возрастных периодах.

Визуальное определение электрической оси сердца

Условие равенства зубцов R и S	Электрическая ось сердца в градусах
• R1 = S1	90°
• R3 = S3	30°
• S aVL = R aVL	60°
• S aVF = RaVF	0°

Соответствие электрической позиции сердца, формы QRS комплекса и электрической оси сердца в градусах

Электрическая позиция	Сходство QRS комплексов
Электрическая ось	
Вертикальная	$V_{5-6} = aVF$ и $V_{1-2} = aVL$ $+90^{\circ}$
Полувертикальная	$V_{5-6} = aVF$ и $V_{1-2} = aVF$ $+70^{\circ}$
Комплекс QRS в YL отведении малой амплитуды	
Промежуточная	$V_{5-6} = aVF = aVL$ $+50^{\circ}$
Полугоризонтальная	$V_{5-6} = aVL$ и $V_{1-2} = aVF$ $+30^{\circ}$
Комплекс QRS в aVF отведении малой амплитуды	
Горизонтальная	$V_{5-6} = aVL$ и $V_{1-2} = aVF$ $< +30^{\circ}$
Неопределенная	Нет сходства QRS комплексов по форме

Холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМ ЭКГ)

Холтеровское мониторирование ЭКГ (ХМ ЭКГ) — непрерывная регистрация ЭКГ с помощью портативного устройства, которое больной носит на себе, в течение периода от суток до 5-7 дней. После исследования портативное устройство снимают с пациента, электрокардиограмму переносят в стационарное устройство (компьютер) и подвергают анализу накопленную информацию.

Стандартное заключение по результатам ХМ ЭКГ включает:

- характеристику ритма;
- сведения о нарушениях сердечного ритма и проводимости;
- сведения об изменениях реполяризации и их взаимосвязи;
- сведения о динамике сегмента ST (признаках ишемии сердца) и QTс.

В зависимости от целей исследования протокол может включать сведения о работе имплантированного электрокардиостимулятора (ЭКС).

Выявление ишемии миокарда

Критерии ишемии миокарда при холтеровском мониторировании — депрессия или подъём сегмента ST ишемического типа на 1мм и более при длительности отклонения сегмента ST от изолинии не менее 1 мин и времени между отдельными эпизодами не менее 1 мин (правило «1:1:1») при наличии корреляции с болевым эпизодом. При отсутствии клинической симптоматики об ишемическом происхождении динамики сегмента ST можно говорить при его отклонении от изолинии не менее 2 мм.

Показания:

- жалобы на обморочные и полубморочные состояния, головокружения неясной природы;
- сердцебиение, перебои в работе сердца;
- установленный синдром длительного QT;
- сердцебиение у больных с установленным синдромом предвозбуждения (WPW).

Поиск угрожающих жизни нарушений ритма у пациентов без клинических проявлений, относящихся, тем не менее, к группе высокого риска внезапной аритмической смерти:

- постинфарктные больные с систолической дисфункцией левого желудочка;
- пациенты с хронической сердечной недостаточностью;
- пациенты с дилатационной кардиомиопатией (ДКМП) или гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП);
- пациенты с артериальной гипертензией, с гипертрофией ЛЖ;
- пациенты с клапанными пороками сердца;
- пациенты перед кардиохирургическими операциями;
- пациенты с водно-электролитными расстройствами.

Оценка эффективности терапии:

- оценка антиаритмического лечения;
- оценка проаритмического действия антиаритмических препаратов;
- оценка адекватности контроля ЧСС при постоянной форме мерцательной аритмии;

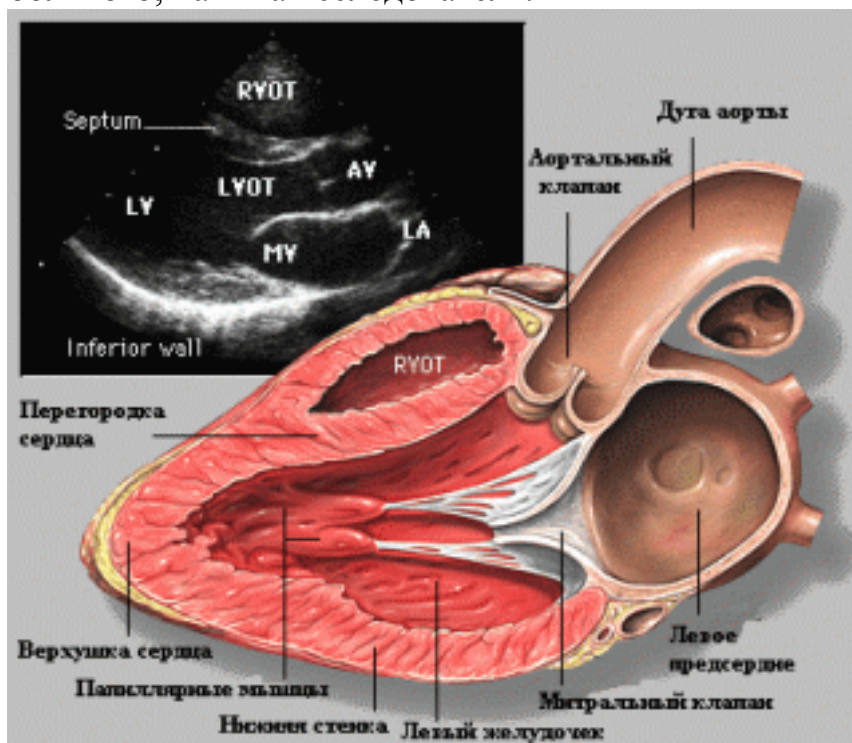
- оценка работы постоянного электрокардиостимулятора;
- оценка антиангинальной терапии.

Диагностика ишемии миокарда:

Противопоказаний к проведению холтеровского мониторирования ЭКГ нет, кроме отказа пациента от процедуры.

Трансторакальная эхокардиография

Трансторакальная эхокардиография — исторически первый и до сих пор самый распространённый (по доступности и информативности) тип визуализации сердца. Ультразвуковой датчик устанавливают на грудной клетке обследуемого. При этом можно получить множество различных изображений сердца в зависимости от положения датчика, конституции больного, навыка исследователя.



Задачи ЭхоКГ – оценка анатомических структур сердца (размеров камер, атриовентрикулярных колец, целостность перегородок, правильность отхождения и впадения сосудов), и функциональных показателей – градиентов давления в сосудах и на клапанах сердца, объем крови, вмещаемой камерами сердца и выбрасываемой в

круги кровообращения, эффективность расслабления и сокращения.

Основные показатели, характеризующие анатомические особенности сердца: диаметр левого предсердия и правого предсердия (D ЛП, мм), конечный диастолический объем левого желудочка (КДО ЛЖ, максимальный объем, мл) и конечный систолический объем (КСО ЛЖ, минимальный, после выброса крови в аорту, мл), целостность и толщина межпредсердной перегородки (МПП, наличие в ней дефектов, функционирующего овального окна), целостность и толщина межжелудочковой перегородки (МЖП, мм), размер атриовентрикулярных отверстий и отверстий клапанов аорты и легочной артерии, количество и состояние створок клапанов, степень градиента давления на клапанах сердца и крупных сосудов, наличие и степень регургитации на них, пролабирования створок, состояния подклапанных структур.

Функциональные показатели работы сердца в первую очередь описывают функцию расслабления и сокращения желудочков и предсердий

по величине объема сердечного выброса (ударный объем одного сердечного сокращения в миллилитрах или фракция выброса – в процентах), а также по степени сокращения циркулярного волокна (%), по величине остаточного объема в камере (КСО, мл). Параметры диастолического расслабления стенок камеры отображают эффективность релаксации миокарда и сокращения папиллярных мышц, открывающих створки митрального клапана и представлены рядом временных и скоростных величин: IVRT – период изоволюметрического расслабления (мсек.), периоды ускорения и замедления раннего трансмитрального и транстрикуспидального потоков и, соответственно поздних (во время предсердной систолы) потоков. Аналогично оцениваются скорости трансклапанных потоков и их соотношение с предсердным наполнением.

Согласно Приказа МЗ РФ №1346 эхокардиография впервые проводится детям в возрасте 1 месяца. По показаниям – при подозрении на дуктус-зависимые пороки сердца и/или врожденные кардиты – в первые сутки жизни.

Тест 6-минутной ходьбы

Тест 6-минутной ходьбы является самым доступным стандартизованным тестом для оценки толерантности ребенка к физической нагрузке, является признанным тестом международным врачебным сообществом. Тест проводится, начиная с 5-6 летнего возраста. Результат оценивается по количеству пройденных метров за 6 минут в том темпе, который доступен обследуемому (оценивается по центильным возрастным диаграммам). Выполнение теста: по измеренному заранее пространству (коридору) обследуемый идет в удобном для него темпе, его нельзя подгонять и останавливать, но при необходимости ребенок может остановиться и восстановить дыхание. По окончании 6 минут оценивается суммарное пройденное расстояние.

Проба с атропином

Проба с атропином проводится с целью дифференциации органических и функциональных причин брадикардии (показана детям с редким ритмом для исключения синдрома слабости синусового узла, атриовентрикулярной блокады) – вводится 0,02 мг/кг 0,1% р-ра атропина сульфата п/к, исходно, через 5, 10, 15, 30, 60, 90, 120 минут регистрируется электрокардиограмма, при недостаточном (менее 30% от исходного) пульса, появлении очагов эктопической активности, СА блокады II степени, пауз – проба положительна, отражает органическое поражение синусового узла.

Суточное мониторирование артериального давления

Измерение АД – обязательный метод обследования всех здоровых детей и пациентов любых стационаров. Проводится у детей от 0 лет. Обязывает использование манжеты, подходящей к руке обследуемого: по ширине не более 40-50% длины плеча и по длине баллона на 80-100% охватывающего окружность плеча ребенка.

Оценивается артериальное давление с учетом пола, возраста и роста ребенка (по центильным таблицам или с помощью online pediatric blood pressure

calculator). Однако в ряде случаев (при диагностике гипо- или гипертонии) требуется оценка мониторинга артериального давления в разных условиях в течение суток.

Показания для проведения СМАД:

- Выявление пациентов с феноменом гипертонии «белого халата»
- Определение суточного профиля АД с целью формирования адекватного режима терапии
- Прогнозирование течения АГ
- Оценка эффективности антигипертензивной терапии
- Выявление эпизодов артериальной гипотонии

Важным методом обследования является мониторинг АД, позволяющий оценить суточный профиль АД. Это необходимо для активного выявления больных и дифференцирования лабильной, стабильной гипертоний, гипертонии «белого халата», их наблюдения и лечения.

Показатель	Расчет	Нормы
Средние значения АД	Средние арифметические, медиана и мода АД за день, ночь, сутки	
Показатели нагрузки давлением	Индекс времени (ИВ) - процент времени, когда АД превышает норм. уровень	САД и ДАД <25% за сутки, <10% за ночь, <20 и 15% за день
Суточный ритм АД	Степень ночного снижения АД оценивает суточный индекс АД $СИ = (АД \text{ день} - АД \text{ ночь}) \times 100 / АД \text{ день}$	СИ = 10-20% - норма, «dipper» СИ <10% - «non-dippers» СИ <0% - «night-peakers» СИ >20% - «over-dippers»
Вариабельность АД	Стандартное отклонение от средней величины	Для САД 15 мм рт. ст., для ДАД 14 мм рт. ст. днем и 12 мм рт. ст. ночью
Подъем АД в утренние часы	Величина утреннего подъема – разница между max, min АД за 2 часа ± от времени пробуждения	Для САД и ДАД < 10 мм рт. ст.
Индекс времени гипотонии	Процент измерений АД ниже нормального уровня	< 3% (90/60 мм рт. ст. днем) < 3% (80/50 мм рт. ст. ночью)

Метод длительного мониторинга АД является ценным инструментом в диагностике, контроле и профилактике осложнений

артериальной гипертензии, а также способ дифференциального диагноза лабильной, стабильной и гипертонии белого халата.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Электрические функции сердца
- Электрокардиография
- Холтеровское мониторирование ЭКГ
- Оценка артериального давления у детей
- Суточное мониторирование артериального давления
- Методы визуализации сердца
- Рентгенографические методы исследования в кардиологии
- Трансторакальная эхокардиография
- Диагностическое значение биохимических маркеров деструкции миокарда, лабораторных маркеров диагностики воспалительных причин поражения миокарда, болезней накопления, кардиомиопатий в рамках генетических синдромов

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один или несколько ответов

1. ПРИЗНАКИ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ СИНУСОВОГО РИТМА

- 1) зубцы Р всегда предшествуют желудочковому комплексу
- 2) все зубцы в одном отведении одинаковые
- 3) зубцы Р в одном отведении меняют полярность
- 4) интервалы PQ одинаковые
- 5) все зубцы Р в I, II, aVL, V4-5-6 положительные, перед комплексом QRS

QRS

2. ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ФЕНОМЕН «ГИПЕРТОНИИ БЕЛОГО ХАЛАТА» ПОКАЗАНО ПРОВЕДЕНИЕ

- 1) холтеровского мониторирования ритма
- 2) велоэргометрии
- 3) трехкратного измерения АД с периодом в 10 дней
- 4) суточного мониторирования АД
- 5) однократное измерение АД

3. АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ У ДЕТЕЙ ОЦЕНИВАЕТСЯ С УЧЕТОМ

- 1) Возраста
- 2) Роста
- 3) Пола
- 4) Массы тела
- 5) Массо-ростового индекса

4. НОРМАЛЬНЫЕ ЗНАЧЕНИЯ АРТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ НАХОДЯТСЯ В ПРЕДЕЛАХ

- 1) 5-95 ‰
- 2) 10-90 ‰
- 3) 25-75 ‰
- 4) 30-60 ‰
- 5) 50 ‰

5. ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ ОПРЕДЕЛЯЕТ

- 1) возбудимость
- 2) сократительную способность миокарда
- 3) автоматизм
- 4) рефрактерность
- 5) воспалительные изменения в миокарде

6. У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАММЫ ВКЛЮЧАЮТ

- 1) не синусовый ритм сердца
- 2) ритм сокращений с частотой 120-160 в минуту
- 3) суправентрикулярную экстрасистолию
- 4) отклонения угла α вправо
- 5) короткий интервал PQ (до 0,14с)

7. ПОКАЗАТЕЛИ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕ СОКРАТИТЕЛЬНУЮ СПОСОБНОСТЬ СЕРДЦА

- 1) фракция выброса левого желудочка
- 2) конечный диастолический объем ЛЖ
- 3) конечный систолический объем ЛЖ
- 4) фракция укорочения циркулярного волокна
- 5) давление в легочной артерии

8. ПОКАЗАНИЯ К ПРОВЕДЕНИЮ ХОЛТЕРОВСКОГО МОНИТОРИРОВАНИЯ РИТМА У ДЕТЕЙ НЕ ВКЛЮЧАЮТ

- 1) синкопе
- 2) тетраду Фалло
- 3) функционирующее овальное окно
- 4) редкий ритм на ЭКГ
- 5) ощущения сердцебиения

9. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ХОЛТЕРОВСКОГО МОНИТОРИРОВАНИЯ РИТМА ИСКЛЮЧАЮТ

- 1) выявление пароксизмальных тахикардий
- 2) выявление критической брадикардии
- 3) выявление пауз ритма
- 4) топическую диагностику происхождения пароксизма
- 5) выявление эпизодов ишемии миокарда

10. АБСОЛЮТНОЕ ПОКАЗАНИЕ ДЛЯ
ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ У
НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА ПЕРВЫХ СУТОК ЖИЗНИ

- 1) систолический шум при нормальном состоянии ребенка
- 2) цианоз и десатурация, не купируемые при вдыхании кислорода через маску
- 3) аритмия
- 4) пренатально выявленный дефект межжелудочковой перегородки
- 5) недоношенность ребенка

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

У ребенка 5 лет впервые сделана электрокардиограмма. Выявлена синусовая брадикардия – опишите признаки этого нарушения ритма на ЭКГ.

Задача №2.

На приеме у педиатра девочка 14 лет с жалобой на повторный эпизод обморока. Назначьте обследование.

Задача №3.

У мальчика 13 лет по данным СМАД отмечается нарушение суточного профиля артериального давления – «non-dipper». Укажите соответствующее значение суточного индекса, интерпретируйте его.

Задача №4.

У новорожденного ребенка через час после рождения снизилась сатурация кислорода до 67%, появился цианоз кожи и симптомы дыхательной и затем полиорганной недостаточности. Опишите ключевые изменения на эхокардиограмме, обозначьте круг заболеваний дифференциального диагноза.

Задача №5.

У доношенного новорожденного ребенка с массой 3200г, оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов на 4 сутки жизни при уровне сатурации кислорода 99% появилось тахипноэ до 70 в минуту и тахикардия до 180 в минуту в покое, на рентгенограмме органов грудной клетки кардиоторакальный индекс равен 60%, инфильтративных изменений нет. Предположите диагноз, какие структуры сердца нужно оценить на эхокардиограмме в первую очередь.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

1. Подготовка рефератов по теме «Оценка электрических функций сердца», «Трансторакальная эхокардиография. Диагностическая роль», «Методы визуализации сердца».

2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с СУИQT».

8.Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Диагностика синдрома удлиненного интервала QT у детей групп риска [Электронный ресурс] : метод. рекомендации / Е. Ю. Емельянчик, Э. А. Иваницкий, А. Ю. Черемисина [и др.]. – Режим доступа : https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib&cat=catalog&res_id=85872	Красноярск : КрасГМУ	2018

6	Российские клинические рекомендации. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0fadb53683a3939c86fb2f9d3f158f64	-	2016
7	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
8	Российские клинические рекомендации. Атриовентрикулярная (предсердножелудочковая) блокада у детей [Электронный ресурс] / И.А. Ковалёв, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=c968b15314ad2b182870d05b674e7dd2	-	2016
9	Российские клинические рекомендации. Желудочковая тахикардия у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=0c4c174560291941e868fe448e07e549	-	2016
10	Российские клинические рекомендации. Желудочковая экстрасистолия у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Е.С. Васичкина и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=059d96b8784fb2fe58162ca1e64979e7	-	2016
11	Российские клинические рекомендации. Синдром слабости синусового узла у детей [Электронный ресурс] / М.А. Школьников, И.А. Ковалёв и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=92a3b616e13f63f361b8f7f70594ce36	-	2016
12	Российские клинические рекомендации. Синдром удлиненного интервала QT [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, М.А.	-	2016

	Школьников и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=2b393066ab0003fa7edab58e7f60acee		
13	Российские клинические рекомендации. Артериальная гипертензия у детей [Электронный ресурс] / Л.И. Агапитов, А.А. Александров и др. - Режим доступа : http://cardio-rus.ru/local/api/download/?id=08680956b492854ab4919d939577763b	-	2016
14	Российские клинические рекомендации. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями [Электронный ресурс] / А.А. Баранов и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_kard.pdf	-	2015
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		
5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		

1. Индекс ОД.О.01.1.5.9 **Тема 9.3.3.** «Кардиты и кардиопатии. Инфекционный эндокардит».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Инфекционный эндокардит (ИЭ) — смертельно опасное заболевание. Несмотря на достижения в его лечении, ИЭ остаётся связанным с высокой смертностью и тяжёлыми осложнениями.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей с неотложными состояниями, алгоритм оценки состояния больных, физиологию сердечно-сосудистой системы, и методы оценки системы кровообращения у детей на амбулаторном этапе, особенности формирования патологических изменений гемодинамики, клинические проявления неотложных состояний, тактику и принципы оказания неотложной помощи на догоспитальном этапе и в лечебном учреждении стационарного типа, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики осложнений.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести физикальный осмотр, определить ведущие симптомы и клинические синдромы, выделить круг болезней дифференциального диагноза, обосновать выбор лабораторно-инструментальных исследований для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (тонометр, электрокардиограф, назогастральный зонд, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных (анализы периферической крови, показатели функций внутренних органов, маркеры воспаления и повреждения миокарда, серологические и молекулярно-генетические маркеры инфекционных заболеваний), специальных методов диагностики, определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с заболеваниями эндокарда, с неотложными состояниями (острая сердечная недостаточность).

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Понятие

Инфекционный эндокардит – это инфекционное полипозно-язвенное воспаление эндокарда, сопровождающееся образованием вегетаций на клапанах или подклапанных структурах, их деструкцией, нарушением функции и формированием недостаточности клапана.

Классификация

1. ИЭ в зависимости от локализации инфекции, наличия или отсутствия внутрисердечного устройства (материала):

- Левосторонний ИЭ нативного клапана
- Левосторонний ИЭ протезированного клапана (ИЭПК):
 - Ранний ИЭПК: <1 года после клапанной операции
 - Поздний ИЭПК: >1 года после клапанной операции
- Правосторонний ИЭ
- ИЭ, связанный с внутрисердечными устройствами (временный кардиостимулятор или кардиовертер- дефибриллятор)

2. ИЭ в зависимости от формы приобретения:

- ИЭ, обусловленный оказанием медицинской помощи
- Нозокомиальный: ИЭ, развивающийся у госпитализированных более 48 часов пациентов до развития признаков / симптомов ИЭ
- Ненозокомиальный: признаки / симптомы ИЭ развиваются в течение менее чем 48 часов после обращения пациента за медицинской помощью, и определяется как:

- связанный с уходом на дому или внутривенной терапией, гемодиализом или переливанием крови в течение менее чем 30 дней до развития первых проявлений ИЭ;

- связанный с экстренной госпитализацией за 90 дней до первых проявлений ИЭ;

- ИЭ, развившийся у лиц, проживающих в домах престарелых или находящихся длительное время в хосписах хронических больных

- Внебольничный ИЭ: признаки и / или симптомы ИЭ развиваются в течение менее 48 часов после обращения у пациента без критериев инфекции, приобретенной в результате оказания медико-санитарной помощи

- ИЭ, связанный с внутривенным введением лекарственных препаратов (наркоманы): ИЭ у активного внутривенного наркомана без других источников инфицирования.

3. Активный ИЭ:

- ИЭ с персистирующей лихорадкой и позитивной культурой крови
- Морфологические признаки активного воспаления, обнаруженные при операции
- Пациент все еще получающий антибактериальную терапию
- Гистопатологические доказательства активного ИЭ

4. Повторный ИЭ:

- Рецидив: повторные эпизоды ИЭ, вызванные теми же микроорганизмами менее чем через 6 месяцев после первичного инфицирования

- Повторное инфицирование: инфицирование другими возбудителями; повторные эпизоды ИЭ, вызванные теми же бактериями более чем через 6 месяцев после первичного инфицирования

Клиническая классификация по течению:

- острое течение - до 2-х месяцев

- подострое течение от 2-х до 6-ти месяцев
- хроническое течение свыше 6 месяцев

Степень тяжести ИЭ устанавливается на основании оценки объективного клинического статуса пациента и наличия осложнений.

Показания для госпитализации

В первые две недели (критическая фаза), учитывая высокий риск осложнений, показано стационарное лечение.

Экстренная госпитализация (до 2 часов): Клиника эндокардита, осложненная острой сердечной недостаточностью, жизнеугрожающими нарушениями ритма сердца.

Плановая госпитализация: При установленном диагнозе повторная госпитализация проводится с целью планового оперативного вмешательства, а также в случаях нуждающиеся в обследовании или дифференциальной диагностике, проведение которых невозможно на амбулаторном этапе.

Клиника

Сложная природа делают диагностику ИЭ очень непростой.

Анамнез заболевания при ИЭ варьируется в широких пределах в зависимости от вызвавшего его микроорганизма, наличия или отсутствия предшествующего заболевания сердца, наличия или отсутствия протезов клапанов или имплантированных устройств, а также формы клинической манифестации. Потому ИЭ должен подозреваться в диапазоне самых разных клинических ситуаций. Он может проявляться, как острый быстро прогрессирующий инфекционный процесс, но и как подострое или хроническое заболевание с невыраженным жаром и неспецифическими симптомами, которые зачастую ведут диагностику по ложному пути. Пациенты могут оказываться на первичном приёме у разных специалистов, которые могут ставить им разные диагнозы, включая хроническую инфекцию, ревматические, неврологические и аутоиммунные заболевания, злокачественные опухоли.

Поэтому рекомендуется ранняя оценка кардиологом и инфекционистом. До 90% пациентов имеют жар, часто с ознобами, плохим аппетитом и потерей веса. Шумы в сердце обнаруживаются у 85% пациентов. До 25% страдают от эмболических осложнений, уже случившихся на момент диагностики заболевания. По сути, ИЭ следует подозревать у любого пациента с лихорадкой и эмболическими состояниями. Классические признаки эндокардита по-прежнему можно встретить в развивающихся странах, при подострых формах ИЭ, хотя периферические признаки заболевания встречаются всё реже, так как пациенты всё больше оказываются в медицинском учреждении на ранних стадиях заболевания. Тем не менее, сосудистые и иммунологические феномены (как ногтевые кровоизлияния, пятна Рота и гломерулонефрит) встречаются по-прежнему часто. Эмболы в головной мозг, лёгкие или селезёнку обнаруживаются у 30% пациентов, часто ими ИЭ и манифестирует. У лихорадящего пациента диагностическое подозрение может быть усилено после обнаружения лабораторных признаков инфекции, например, повышения С-реактивного белка (СРБ), скорости

оседания эритроцитов (СОЭ), лейкоцитоза, анемии и микрогематурии. Но эти признаки неспецифичны и потому не включены в диагностические критерии заболевания.

Нетипичная клиническая картина часто бывает у имеющих иммунодефицит, у которых лихорадка бывает реже. Более высокий градус подозрения и низкий порог для назначения методов исследования, поэтому чрезвычайно важны в этих и других группах высокого риска, как, например, больные с ВПС или протезированными клапанами, чтобы исключить ИЭ и избежать задержек в установлении диагноза.

Лихорадка гектического или интермиттирующего типа с ознобом и профузным потоотделением характерна для острого ИЭ. При подостром течении ИЭ возможен длительный субфебрилитет с периодическими "свечками" до 38 °С.

Кожа бледная, с землистым оттенком, иногда умеренно желтушная. На коже верхней половины тела и конечностей, на конъюнктиве глаз и слизистой нёба могут кратковременно появляться петехии со светлым пятном в центре. При остром эндокардите на подошвах и ладонях иногда возникают макулопапулезные эритематозные пятна или мелкие кровоподтеки (пятна Джейнуэя), а при подостром течении — узелки Ослера (красноватые болезненные узелки на ладонях, подошвах, пальцах рук и под ногтями). Иногда возникают полиартралгии, миалгии, боли по длиннику трубчатых костей.

Поражение сердца является ведущим синдромом заболевания. На фоне ВПС развивается или усиливается утомляемость, тахикардия, одышка, снижается толерантность к физической нагрузке, отмечаются тупые ноющие боли в области сердца, иногда интенсивные, приступообразные. Генез болей вероятно ишемически-гемодинамический, связанный как с коронаритом или тромбозом, так и с гипертрофией миокарда и прогрессирующей анемией.

Характерно появление не выслушивавшихся ранее шумов сердца или усиление "старых" шумов. Чаще всего на середине грудины можно прослушать нежный протодиастолический шум недостаточности аортального клапана или интенсивный "дующий" протосистолический убывающий шум недостаточности митрального клапана на верхушке. Регургитационные шумы вызваны краевым изъязвлением, некрозом и деформацией створок аортального и митрального клапанов. Кроме того, к нежному диастолическому шуму недостаточности аортального клапана может присоединяться жесткий мезосистолический шум аортального стеноза на верхушке сердца и во 2-м межреберье справа, связанный с рубцеванием язв и полипозными разрастаниями на аортальном клапане, суживающими устье аорты.

Сужение митрального устья может быть обусловлено полипозными наложениями или шаровидным тромбом в левом предсердии, из-за которых на верхушке появляется короткий жесткий диастолический шум митрального стеноза (без выраженного усиления 1-го тона). Его интенсивность быстро нарастает, а тембр становится жестче.

Иногда шум возникает внезапно и быстро нарастает. Это обусловлено отрывом створок клапана, разрывом хорд или папиллярных мышц, перфорацией створок или МЖП. Обычно такие шумы — своеобразного музыкального тембра (типа "птичьего писка") интенсивные, их возникновение всегда сопровождается появлением или быстрым развитием острой левожелудочковой сердечной недостаточности.

Кроме того, при ВПС разрастание вегетации на клапанах может приводить к усилению гипоксических приступов при болезни Фалло, к увеличению гипоксии и цианоза при тромбировании аортолегочного анастомоза на фоне тетрады Фалло или транспозиции магистральных сосудов, к спонтанному закрытию дефекта и исчезновению шума в результате разросшихся вегетации при ДМЖП.

Пристеночный (париетальный) эндокардит локализуется в основном в левых отделах сердца, а при ВПС — в местах септальных дефектов. При врожденном стенозе аорты разрастание вегетации на клапанном кольце и его створках, их изъязвление и деформация приводят к усилению стеноза, снижению сердечного выброса, усилению болей в сердце, появлению синкопальных состояний, утяжелению левожелудочковой недостаточности.

Поражение миокарда может быть связано не только с дистрофическими изменениями, но и с миокардитом разных степеней выраженности, для которого характерны нарастающая тахикардия, одышка, неадекватные повышения температуры, признаки общей интоксикации, глухость 1-го тона, расширение границ сердца, появление или усиление нарушений ритма сердца и проводимости, быстрое нарастание сердечной недостаточности.

Поражение печени имеет характер инфекционно-токсического гепатита, а гиперплазия селезенки связана с септическим мезенхимальным спленизмом, а также множественными инфарктами различной величины и давности. При подостром и хроническом течении заболевания селезенка прогрессивно увеличивается в размерах.

Поражение почек может проявляться в виде иммунокомплексного нефрита, протекающего подостро с изолированным мочевым синдромом, хотя не исключены и инфаркты почек.

Поражение сосудов характеризуется гемorragиями, петехиями, кровоизлияниями, тромбоэмболиями артерий, вен и капилляров в виде инфарктов почек, легких, мозговых сосудов, селезенки, периферических сосудов с гангреной конечностей. Независимо от локализации инфарктов внутренних органов они проявляются резкой болью (в грудной клетке, в левом верхнем квадранте живота и др.), повышением температуры, иногда — коллаптоидным состоянием. Болевой и коллаптоидный синдромы связаны с внезапно наступающей ишемией органа и рефлекторными сосудистыми реакциями. Исходом тромбоэмболии и инфарктов могут быть рубцевание, некротические изменения в органах, абсцессы (печени, легких и др.) и гангрены (конечностей, ушных раковин и др.).

Лабораторные признаки

В дополнение к специальным микробиологическим методам и визуализации, существует ряд лабораторных исследований и биомаркеров сепсиса/септических синдромов и эндокардита.

Большое число предполагаемых биомаркеров отражает сложность патофизиологии заболевания, включая воспалительные и противовоспалительные, гуморальную и клеточную реакции, нарушения кровообращения и работы поражаемых органов. Тем не менее, ввиду плохой предсказательности по диагнозу сепсиса и ввиду отсутствия специфичности для эндокардита, эти маркеры были исключены из больших диагностических критериев и могут применяться только для стратификации риска.

Тяжесть сепсиса может проявляться рядом лабораторных показателей, включая степень лейкоцитоза/лейкопении, число незрелых форм, концентраций СРБ и прокальцитонина, СОЭ и маркеров дисфункции поражаемых органов (лактатемия, билирубин, тромбоцитопения и изменения уровня креатинина сыворотки); но ни один из них не является диагностичным для ИЭ.

Более того, определённые лабораторные находки применяются в хирургических системах стратификации риска при ИЭ, включая билирубин, креатинин и число тромбоцитов, а также клиренс креатинина. Наконец, особенности повышения медиаторов воспаления и иммунных комплексов могут поддерживать, но не подтверждать, диагноз ИЭ, включая обнаружение гипокплементемии при наличии повышенных антинейтрофильных цитоплазматических антител при эндокардит-ассоциированном васкулите или, когда инфекционная основа подозревается клинически, лабораторные находки нормального прокальцитонина и лейкоцитов при наличии существенно повышенного СРБ и/или СОЭ.

Методы визуализации

Визуализация, в частности, ЭхоКГ, играет ключевую роль в диагнозе и ведении больного с ИЭ. ЭхоКГ также полезна для оценки прогноза пациентов с ИЭ, оценки динамики лечения и после хирургического вмешательства. ЭхоКГ особенно полезна для первичной оценки риска эмболии и принятия решения по поводу ИЭ. Чреспищеводная ЭхоКГ (ЧПЭхоКГ) играет важную роль как до, так и во время операции (интраоперационная ЭхоКГ). Но оценка пациентов с ИЭ более не лимитирована привычной ЭхоКГ. Она должна включать МСКТ, МРТ, 18F-фтородезоксиглюкоза (ФДГ)-позитрон эмиссионную томографию (ПЭТ) или компьютерную томографию (КТ) или другие методы функциональной визуализации.

Микробиологическая диагностика

Положительные бактериологические исследования остаются краеугольным камнем диагностики, предоставляя одновременно живых бактерий для идентификации и тестирования чувствительности. Как минимум, трижды с интервалом 30 минут забираются образцы по 10 мл крови. Материал должен быть помещён и в анаэробную, и в аэробную среду. Материал следует собирать через периферическую вену, но не через

центральную (ввиду риска контаминации и обманывающего результата), используя полностью стерильную технику.

Практически всегда этого достаточно, чтобы идентифицировать вызвавших заболевание микроорганизмов. Понятно, что сбор образца крови должен происходить до назначения антибиотиков.

Микробиологическая лаборатория должна быть предупреждена о клиническом подозрении на ИЭ. Когда микроорганизм идентифицирован, нужно повторить посев крови через 48-72 часа для проверки эффективности лечения. Существуют автоматические устройства проверки роста бактерий, давая врачам быстро свежие данные. Когда выделен микроорганизм, первая идентификация должна происходить по Грамму. Эта информация немедленно сообщается врачам, чтобы сразу же назначить антибиотикотерапию.

Полная идентификация чаще всего занимает до 2 дней, но может быть и дольше при необычной флоре. Много усилий было приложено для того, чтобы ускорить процесс идентификации микроорганизма, так как задержка с началом терапии до выяснения чувствительности может быть слишком долгой.

Из недавних способов — идентификация бактерий по пептидному спектру на основе матричной лазерной десорбционной ионизационной масс-спектрометрии. Эта технология недавно показала полезность в клинической микробиологии; у неё есть потенциал к прямой идентификации бактериальных колоний в емкости супернатанта культуры крови.

Эндокардит с отрицательным ростом (ЭОР) относится к ИЭ, для которого не обнаружен причинный микроорганизм методами обычной микробиологии. ЭОР обычно возникает как следствие предыдущей терапии антибиотиками, указывая на необходимость отмены антибиотиков и повтора культур крови в такой ситуации. ЭОР может быть вызван грибами или атипичными бактериями, например, внутриклеточными. Их выделение требует специальных сред, а рост относительно медленный.

В соответствии с местной эпидемиологической ситуацией, следует предполагать серологическое тестирование на *Coxiella burnetii*, *Bartonella* spp., *Aspergillus* spp., *Mycoplasma pneumoniae*, *Brucella* spp., *Aspergillus* spp., *Legionella pneumophila*, после которого выполняется полимеразная цепная реакция (ПЦР) на *Tropheryma whippelii*, *Bartonella* spp. и грибки (*Candida* spp., *Aspergillus* spp.) из крови. Большинство исследований ПЦР крови для диагностики ЭОР показало важность *Streptococcus gallolyticus* и *Streptococcus mitis*, энтерококков, *S. aureus*, *Escherichia coli* и атипичных бактерий, относительная распространённость которых варьируется в зависимости от состояния и статуса пациента. Когда все микробиологические методы отрицательны, следует рассматривать диагноз неинфекционного эндокардита и использовать методы обнаружения антинуклеарных антител или антифосфолипидного синдрома (антикардиолипиновые антитела (иммуноглобулин (Ig)G) и анти-β₂-гликопротеин 1 антитела (IgG и IgM)).

Таблица 1. Определения понятий, используемых в модифицированных критериях для диагноза ИЭ 2015г ЕОК

<p>Большие критерии</p> <p>1. положительные посевы крови</p> <p>а) Типичные микроорганизмы, входящие в число этиологических по ИЭ, из двух отдельных посевов:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Viridans streptococci, S. gallolyticus (S. bovis), HACEK-группа, S. aureus; или - внебольничные энтерококки, в отсутствие первичного очага; или <p>б) Микроорганизмы, входящие в число этиологических по ИЭ, из продолжающих быть положительными посевов крови:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 2 и более положительных посевов из образцов крови, собранных с интервалом более 12 часов; или - все из трёх или большинство из четырёх и более отдельных посевов крови (с первым и последним образцами, собранными с интервалом не менее часа); или <p>в) Один положительный посев на Coxiella burnetii или титр антител фазы 1 IgG более 1:800</p>
<p>2. Критерии по визуализации</p> <p>а) Эхокардиограмма, свидетельствующая об ИЭ:</p> <ul style="list-style-type: none"> - вегетация; - абсцесс, псевдоаневризма, внутрисердечная фистула; - перфорация клапана или аневризмы; - новая частичная несостоятельность протеза клапана. <p>б) Аномальная активность вокруг места имплантации протеза клапана, обнаруженная ¹⁸F-ФДГ ПЭТ/КТ (только если протез был установлен более 3 месяцев назад) или ОФЭКТ/КТ радиомеченными лейкоцитами.</p> <p>в) Явные паравальвулярные поражения по КТ.</p>
<p>Малые критерии</p> <p>1. Предрасположенность в форме предрасполагающих особенностей сердца или использования внутривенных препаратов/наркотиков.</p> <p>2. Лихорадка, понимаемая как температура >38° С.</p> <p>3. Сосудистые феномены (включая те, что выявляются только визуализацией): серьёзные артериальные эмболы, септические инфаркты лёгкого, инфекционные (микотические) аневризмы, внутрочерепные кровоизлияния, конъюнктивальные кровоизлияния и пятна Джейнуэя.</p> <p>4. Иммунологические феномены: гломерулонефрит, узелки Ослера, пятна Рота, ревматоидный фактор.</p> <p>5. Микробиологические данные: положительный посев крови, который не удовлетворяет большим критериям (как указано выше), либо серологические данные активной инфекции микроорганизмом, который входит в число вызывающих ИЭ.</p>
<p>Таблица 2. Определение ИЭ в соответствии с модифицированными критериями Duke (адаптировано из Li et al.)</p>
<p>Определённый ИЭ</p>

патологические критерии

- Микроорганизмы, выявленные в посеве или при гистологическом исследовании вегетаций, эмболизированной вегетации или образца внутрисердечного абсцесса или
- Патологические изменения; вегетации или внутрисердечный абсцесс, подтверждённый гистологическим исследованием, показавшим активный эндокардит

Клинические критерии

- 2 больших или
- 1 большой и 3 малых критерия или
- 5 малых критериев

Возможный ИЭ

- 1 большой критерий и 1 малый или
- 3 малых критерия

ИЭ отвергается

- Чёткий альтернативный диагноз или
- Разрешение симптомов, подозрительных на ИЭ на фоне антибактериальной терапии в течение 4 дней или меньше или
- Отсутствие патологического доказательства ИЭ при хирургии или на вскрытии, при антибиотикотерапии 4 дня или меньше или
- Не удовлетворяет критериям возможного ИЭ, как указано выше

Лечение

Успешное лечение ИЭ основано на эрадикации микробов антимикробными препаратами. Хирургия вносит вклад в удаление инфицированного материала и в осушение абсцессов. Собственные защитные силы имеют мало влияния, что объясняет бóльшую эффективность бактерицидных режимов в сравнении с бактериостатическими, как в экспериментах у животных, так и у людей. Аминогликозиды синергичны с ингибиторами синтеза клеточной стенки (т.е. бета-лактамами и гликопептидами) по бактерицидной активности и используются для укорочения периода терапии (например, ротовых стрептококков) и эрадикации проблемных микроорганизмов (например, *Enterococcus spp.*).

Одна большая проблема для препарат-индуцированного уничтожения бактерий — устойчивость. Устойчивые микробы не резистентны (т.е., они попрежнему чувствительны к торможению роста препаратом), но избегают вызванного препаратом уничтожения и тем самым сохраняют возможность роста после прекращения лечения. Медленно растущие и дремлющие микроорганизмы демонстрируют фенотипическую устойчивость к большинству антимикробных средств (исключая, до некоторой степени, рифампицин). Они образуют вегетации и биологические плёнки (например, при ЭПК), что оправдывает продлённую терапию (6 недель) для полной стерилизации инфицированных клапанов. Некоторые бактерии мутируют, становясь толерантными в фазу активного роста и в фазу сна. Комбинации бактерицидных препаратов предпочтительны перед монотерапией против толерантных микробов.

Медикаментозное лечение ЭПК должно продолжаться дольше (как минимум 6 недель), чем лечение заболевания нативного клапана (ЭНК) (2-6 недель), но в остальных смыслах оно такое же. При ЭНК, нуждающемся в замене клапана во время антибиотикотерапии, послеоперационный режим должен быть таким, как рекомендовано для ЭНК, но не для ЭПК. В обоих случаях, при ЭНК и ЭПК, длительность лечения основана на первом дне эффективности антибиотикотерапии (отрицательный посев крови в случае исходно положительного), но не на дне операции. Новый полный курс лечения следует начинать, только если положительны посевы с клапанов, с выбором антибиотика на основании чувствительности последнего полученного бактериального изолята.

Лечение ИЭ следует начать немедленно. Три образца крови следует забирать через каждые 30 минут до начала антибиотиков.

Начальный выбор эмпирического лечения зависит от ряда соображений:

- 1) Получал ли пациент антибиотики ранее.
- 2) Вовлечён ли в процесс нативный клапан или протез (и если так, когда выполнялась операция (ранний или поздний ЭПК)).
- 3) Место инфекции (внебольничная, нозокомиальная или ненозокомиальная связанная с системой здравоохранения) и знание местной эпидемиологической ситуации, особенно, для устойчивых к антибиотикам и специфических естественных культуронегативных патогенов.
- 4) Введение клоксациллина/цефазолина связано с меньшей смертностью, чем других бета-лактамов, включая амоксициллин/клавуланат или ампициллин/сульбактам и ванкомицин для эмпирического лечения бактериемии/эндокардита MSSA.

При позднем ЭПК и ЭНК следует применять режимы, включающие средства против стафилококков, стрептококков и энтерококков. Ранний ЭПК или ИЭ, связанный с системой здравоохранения, должны включать метициллин-резистентные стафилококки, энтерококки и, в идеале, не-НАСЕК грамотрицательные патогены. Как только микроб идентифицирован (обычно <48 ч), лечение антибиотиком должно быть адаптировано к паттерну (образцу) его антибактериальной чувствительности.

Таблица 3. Предлагаемый режим антибиотиков для начального лечения ИЭ у острых тяжелобольных пациентов (до выделения патогена).

Антибиотик	Дозировка и путь введения	Класс	Уровень	Комментарий
Внебольничный эндокардит нативного клапана или поздний — протеза (12 и более мес. после операции)				
Ампициллин + (флу)клоксациллин или клоксациллин	12 г/день в/в в 4-6 введений 12 г/день в/в в 4-6 введений	Па	С	Пациентам с культуронегативным ИЭ необходима консультация инфекциониста.

+ гентамицин	3 мг/кг/день в/в или в/м в 1 введение			
Ванкомицин + гентамицин	30-60 мг/кг/день в/в в 2-3 введения 3 мг/кг/день в/в или в/м в 1 введение	Пб	С	Для пациентов с аллергией на пенициллин.
Ранний эндокардит протеза клапана (менее 12 мес. после операции) или нозокомиальный или не-нозокомиальный связанный с медицинской помощью				
Ванкомицин + гентамицин + рифампицин	30 мг/кг/день в/в в 2 введения 3 мг/кг/день в/в или в/м в 1 введение 900-1200 мг в/в или перорально в 2-3 разных введения	Пб	С	Рифампицин рекомендуется только при ЭПК и должен быть начат на 3-5 дней позже ванкомицина и гентамицина, как показано разными экспертами.

Грибковые инфекционные эндокардиты отличаются наибольшей рефрактерностью к терапии. Их можно лечить амфотерицином В по 0,5-1 мг/(кг X сут) в/в ежедневно или через день и 5-флюороцитозин — по 75-100 мг/(кг x сут) внутрь 4 раза; флюконазолом (дифлюкан) по 3-6 мг/(кг x сут) в/в. Курс приема противогрибковых препаратов — не менее 6-8 нед.

При неизвестном возбудителе лечение начинают с использования комбинации цефалоспоринов и аминогликозидов или полусинтетических пенициллинов и аминогликозидов. Дальнейшая терапия зависит от эффективности лечения. Антибиотики меняют, если результат неудовлетворительный, через 3-4 дня или повышают их дозу.

Кроме применения антибиотиков при стафилококковом ИЭ в инфекционно-токсическую фазу вводят противостафилококковую плазму по 5-10 мл/кг массы в/в капельно 2-3 раза в нед, всего 5 раз; антистафилококковый иммуноглобулин — по 1 дозе в/м 3-5 раз.

В инфекционно-токсическую фазу для усиления противобактериального и противогрибкового иммунитета можно вводить ронколейкин (рекомбинантный интерлейкин-2 человека) по 100-500 Ед/м² поверхности тела, в/в капельно в течение 4-6 ч. Введение ронколейкина можно повторить через 2-3 дня. Для повышения активности иммунитета при

грамотрицательном и грамположительном ИЭ вводят пентаглобин (иммуноглобулин человека, обогащенный IgM) в дозе 5 мл/кг массы ежедневно в течение 3-х дней. Курс можно повторить через 1 нед.

В иммуновоспалительную фазу заболевания при наличии миокардита, иммунокомплексного спленита, геморрагического васкулита, полиартрита проводят терапию нестероидными противовоспалительными средствами (индометацином, бруфеном, вольтареном и др.). Применение глюкокортикоидных гормонов не показано из-за опасности возникновения гнойных осложнений, кроме случаев эндотоксического шока или тяжелого ДВС-синдрома. Возможно использование плазмафереза при высоком уровне ЦИК в крови.

Общая длительность лечения антибиотиками — от 2 до 10 мес (в среднем 5-6 мес) со сменой вида антибиотика через 4-8 нед. Лечение заканчивают не ранее чем через 2 нед после нормализации температуры и исчезновения клинико-лабораторных проявлений заболевания.

Показания к хирургическому лечению инфекционного эндокардита

Показания:

- Абсолютная устойчивость микробов-возбудителей к проводимой антибактериальной терапии, персистирующая бактериемия и рецидивы заболевания, несмотря на адекватную терапию;

- эндокардит, вызванный грибковой флорой;

- прогрессирующая рефрактерная сердечная недостаточность, связанная с гемодинамическими нарушениями, обусловленными массивными изменениями клапанов (отрывы, фенестрации) или нагноительными процессами (паравальвулярные абсцессы);

- повторные тромбоэмболии или крупные пролабирующие вегетации на клапанах, являющиеся потенциальными источниками эмболии;

- ранние (до 2-3 мес) эндокардиты на клапанных протезах, инфицирование септальных заплат, шовного материала, кондуитов и их дисфункция. Оперативное лечение лучше проводить после снижения остроты процесса, в фазу его относительной стабилизации, однако по жизненным показаниям операцию можно проводить и в острую фазу. Цель вмешательства — не только коррекция гемодинамических нарушений (связанных с деструкцией клапанов), вальвулопластика, протезирование, реконструкция клапана, закрытие полости абсцесса, но и прерывание текущего инфекционного процесса — удаление вегетации, ревизия полостей сердца, клапанов, перегородок.

Профилактика

Антибиотикопрофилактика должна быть проведена только у пациентов самого высокого риска ИЭ:

1. Пациенты с протезированными клапанами или протезированным материалом, использованным для восстановления сердечного клапана;

2. Пациенты с предшествовавшим ИЭ;

3. Пациенты с ВПС:

а) ВПС без хирургической коррекции или с остаточными дефектами, паллиативными шунтами или проводниками

б) ВПС с завершенной коррекцией, с протезированным материалом, установленным либо при операции, либо при чрескожном вмешательстве до 6 месяцев после процедуры

в) в случае сохранения остаточных дефектов в области имплантированного протезного материала или устройства при операции или чрескожном вмешательстве

Длительная антибиотикопрофилактика не рекомендуется при других формах клапанных пороках сердца.

Показания для профилактики ИЭ при различных процедурах

Показания для профилактики ИЭ при различных процедурах:

1. Стоматологические процедуры:

- Антибактериальная профилактика должна быть рассмотрена только при стоматологических процедурах, требующих манипуляций на десневой ткани, периапикальной области зубов или перфорации слизистой оболочки полости рта.

- Антибиотикопрофилактика не рекомендуется при местном обезболивании неинфицированных тканей, снятии швов, рентгенографии зубов, установке или коррекции съемных простодонтических или ортодонтических устройств или брекетов. При потере молочных зубов, травмах губ и слизистой оболочки полости рта профилактика не рекомендуется.

2. Процедуры на респираторном тракте:

- Антибиотикопрофилактика не рекомендуется при процедурах на дыхательном тракте, включающих бронхоскопию, ларингоскопию, трансназальную или эндотрахеальную интубацию.

3. Процедуры на желудочно – кишечном и генитоуринальном трактах:

- Антибиотикопрофилактика не рекомендуется при гастроскопии, колоноскопии, цистоскопии или ЧПЭ.

4. Кожа и мягкие ткани:

- Антибиотикопрофилактика не рекомендуется при любых процедурах.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Электрокардиография при ИЭ;
- Клиника ИЭ;
- Методы визуализации поражения эндокарда;
- Рентгенографические методы исследования в кардиологии;
- Трансторакальная эхокардиография при ИЭ;
- Диагностическое значение биохимических маркеров активности воспалительного процесса, лабораторных маркеров диагностики воспалительных причин поражения эндокарда;
- Терапия при ИЭ.

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один или несколько ответов

1. ПОКАЗАНИЯМИ К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ИЭ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) антибиотикорезистентность гемокультуры
- 2) повторные тромбоэмболии
- 3) прогрессирующая сердечная недостаточность
- 4) неконтролируемый инфекционный процесс на фоне рациональной

АБТ

- 5) неэффективность консервативной терапии в течение 10 дней

2. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПРИ ИНФЕКЦИОННОМ ЭНДОКАРДИТЕ МОЖНО ПРИМЕНЯТЬ:

- 1) гормонотерапию;
- 2) высокие дозы сердечных гликозидов;
- 3) антикоагулянтную терапию;
- 4) диуретики;
- 5) хирургическое лечение.

3. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ ИНФЕКЦИОННОМ ЭНДОКАРДИТЕ СОСТАВЛЯЕТ:

- 1) 4-6 недель;
- 2) 10-14 дней;
- 3) 3 месяца;
- 4) до исчезновения лабораторных признаков воспаления;
- 5) до нормализации температуры;

4. В ГРУППУ ВЫСОКОГО РИСКА ПО РАЗВИТИЮ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ОТНОСЯТСЯ:

- 1) оперированные по поводу врожденных или приобретенных пороков сердца;
- 2) дети, перенесшие инфекционный эндокардит;
- 3) дети, имеющие аускультативную форму ПМК;
- 4) дети, имеющие проявления синдрома вегетативной дисфункции;

5. ПРИ ИНФЕКЦИОННОМ ЭНДОКАРДИТЕ, ВЫЗВАННОМ *STAPHYLOCOCCUS AUREUS*, ПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ:

- 1) пенициллина;
- 2) тетрациклина;
- 3) рифампицина;
- 4) ванкомицина;

6. СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПО ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОМУ ТИПУ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) тахикардией
- 2) цианозом
- 3) увеличением размеров левого предсердия
- 4) застойными хрипами в легких
- 5) всеми перечисленными симптомами

7. МЕХАНИЗМЫ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ВКЛЮЧАЮТ

- 1) активацию РААС
- 2) гиперкалиемию
- 3) двустороннюю пневмонию
- 4) активацию САС
- 5) инфаркт легкого

8. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ БЕТА-БЛОКАТОРА С ЦЕЛЮ КУПИРОВАНИЯ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- 1) инфекционный эндокардит
- 2) тахикардия на фоне гиперфункции щитовидной железы
- 3) общий артериальный ствол
- 4) субаортальный стеноз
- 5) подострый миокардит

9. ОСНОВНЫМИ КРИТЕРИЯМИ ДИАГНОСТИКИ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) положительная гемокультура
- 2) лабораторные и ультразвуковые изменения в печени
- 3) наличие вегетаций на клапанах, хордах, заплатках
- 4) анемия, тромбоцитопатия
- 5) длительная лихорадка

10. ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПЛАН ВЫЯВЛЕНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА ВКЛЮЧАЕТ

- 1) КТ легких
- 2) ХМ ритма
- 3) электрокардиографию
- 4) эхокардиографию
- 5) посев крови на стерильность

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

Мальчик 3., 5,5 лет, поступил в кардиологическое отделение с жалобами на слабость и утомляемость, длительный субфебрилитет, плохой аппетит. Указанные жалобы появились после удаления кариозно изменённого зуба 4 недели назад. Терапия жаропонижающими препаратами неэффективна, нарастала слабость, снижение аппетита, стала повышаться температура до 38,5 – 39°C, её падение сопровождалось обильным

потоотделением. Отмечается потеря массы тела. Наблюдается у кардиолога по поводу врожденного порока сердца – тетрады Фалло.

При клиническом осмотре ребенка состояние тяжелое, очень вялый. Кожа бледная, с землисто-серым оттенком, "тени" под глазами, единичные петехиальные высыпания на туловище. Артралгии в коленных суставах без их видимых изменений. Границы сердца расширены на 1,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Тоны ритмичные, приглушены, частота сердечных сокращений 105 ударов в минуту. Во II межреберье справа прослушивается вдоль грудины мягкий, "любящийся" диастолический шум, в III межреберье слева от грудины грубый дующий систолический шум. АД 115/40 мм рт.ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень выступает на 2,5 см из-под края реберной дуги. Физиологические отправления без особенностей.

При лабораторном обследовании выявлено: анализ крови Нв 95 г/л, RBC- $3,3 \times 10^{12}$ /л, ЦП 1,0, WBC- $22,4 \times 10^9$ /л, п/я-10, с-65, л-13, м-12, СОЭ-26 мм/час. СРБ ++, РФ – отриц, серомукоид - 0,6; Ig A 3.0 г/л, Ig M 0,99 г/л, G 18,9 г/л; LE клетки не обнаружены. ЦИК 95. Гемокультура – высеян *Staphylococcus aureus*, чувствительный к оксациллину, стрептомицину. На ЭКГ – признаки перегрузки правого желудочка, проявления гипоксии на фоне выраженных метаболических нарушений. ЭхоКГ – гиперэхогенность створок аортального клапана, на коронарной створке определяется вегетация 1,5-2 мм.

1. Ваш клинический диагноз.
2. Что подтверждает диагноз у данного больного?
3. Принципы антибактериальной терапии.
4. Проведение профилактики инфекционного эндокардита в группе высокого риска.
5. Какие симптомы свидетельствуют о поражении аортального клапана?

Задача №2

В стационар поступил подросток 15 лет с жалобами на лихорадку 38°C , одышку при ранее адекватной нагрузке, сердцебиение, отеки на ногах. Заболел остро месяц назад с повышения температуры. При обследовании амбулаторно (ФГЛ, УЗИ органов брюшной полости, клинический анализ крови и мочи) причину лихорадки установить не удалось. Госпитализирован.

Объективно при поступлении: Состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. На коже голеней мелкоточечная геморрагическая сыпь, отеки голеней. В легких везикулярное дыхание, незначительное количество влажных хрипов с обеих сторон. Чд = 20 в мин.

Границы сердца расширены влево, аускультативно над мечевидным отростком ослабление I тона, грубый систолический шум, проводящийся вверх по левой парастернальной линии до 2 межреберья. АД - 120/ 70 мм.рт.ст. Живот мягкий, б/б. Печень +4 см. Пальпируется увеличенная селезенка.

При проведении ЭХО-КС обнаружено образование, неправильной формы на трикуспидальном клапане, размерами 0,8 x 0,6

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Составьте план лечения.
3. Какое осложнение инфекционного эндокардита имеется у больного?

На 5 день госпитализации у больного внезапно появилась выраженная боль в левой половине грудной клетке, кровохарканье, удушье. При осмотре синюшный цвет лица, влажные хрипы по всем полям легких, Ад 50/0. В течении 5 мин. несмотря на реанимационные мероприятия летальный исход.

4. Какое осложнение и почему возникло у данного больного.

Задача №3

Больная К., 16 лет, была переведена из другого стационара в отделение торакальной хирургии с жалобами на повышение температуры тела до 38 °С, повышенную потливость, слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, боли в нижних отделах грудной клетки справа, усиливающиеся при глубоком вдохе, кашле, сухой кашель, ощущение сердцебиения, нарастающее при небольшой физической нагрузке.

Анамнез заболевания. Заболела остро около двух месяцев назад, когда впервые появилась лихорадка до 39 °С с ознобами, повышенной потливостью и слабостью, боли в нижних отделах грудной клетки справа. Расценила свое состояние как проявление ОРВИ, по поводу чего принимала жаропонижающие средства без эффекта. Через 4 дня обратилась в поликлинику по месту жительства. При рентгенографии грудной клетки была выявлена правосторонняя нижнедолевая пневмония. Амбулаторно принимала азитромицин в адекватной дозе. Несмотря на это, появился сухой кашель, усилились боли в грудной клетке, появилась одышка сначала при умеренной, затем при небольшой физической нагрузке. По поводу этих жалоб бригадой «скорой помощи» была госпитализирована в стационар.

При осмотре: состояние тяжелое. Температура тела - 38,5 °С. Кожные покровы чистые, бледные, влажные. Периферические лимфоузлы не увеличены. При перкуссии грудной клетки выявляется выраженное притупление звука в нижних отделах справа до уровня V ребра, притупление звука в верхних отделах левого легкого. При аускультации: дыхание бронхиальное, в верхних отделах слева - ослабленное, в нижних отделах справа на фоне резкого ослабления дыхания выслушивается крепитация. Границы относительной сердечной тупости: правая - на 1 см латеральнее правого края грудины, верхняя - нижний край III ребра, левая - на 1 см кнутри от левой среднеключичной линии в пятом межреберье. Тоны сердца звучные, ритм правильный, ЧСС - 120 уд/мин, над мечевидным отростком грудины выслушивается нечеткий, дующий систолический шум, который немного усиливается на высоте вдоха с задержкой дыхания. Пульс ритмичный, симметричный на обеих руках, дефицита пульса нет. Вдоль

кубитальных вен следы инъекций. АД - 110/70 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Размеры печени по Курлову: 9x8x7 см. Нижний край печени мягкий, ровный, безболезненный.

Результаты обследования.

Общий анализ крови: гемоглобин - 103 г/л, лейкоциты - $13,6 \times 10^9$ /л, Лейкоцитарная формула: палочкоядерные - 2 %, сегментоядерные - 75 %, эозинофилы - 0 %, лимфоциты - 19 %, моноциты - 4 %. СОЭ - 60 мм/ч. Биохимический анализ крови без особенностей. НО/, HB_sAg, РМП, ВИЧ отрицательные. Общий анализ мочи: удельный вес - 1018, белок - следы, лейкоциты - 3-4 в поле зрения, эритроциты 2-3 в поле зрения, цилиндров нет.

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС - 115 в минуту, нормальное положение ЭОС, нарушений ритма, проводимости и очаговых изменений не выявлено.

Рентгенография органов грудной клетки: инфильтрация в нижней доле правого легкого, уровень жидкости до IV ребра, очаговая инфильтрация в верхней доле правого легкого.

Рентгеновская КТ грудной клетки: в верхней доле левого легкого на фоне инфильтрации имеется неправильной формы воздушная полость с толстыми стенками размерами 2,5x2,0x1,6 см. В нижней доле правого легкого инфильтрация. В задних отделах правой плевральной полости область осумкования размерами 12x9x3 см, содержащая экссудат и воздух, с равномерно утолщенными до 0,5 см плевральными листками. Паренхима задненижних отделов правого легкого частично коллабирована. Камеры сердца не расширены. На трехстворчатом клапане видно образование размерами примерно 22x8 мм, пролабирующее в полость правого желудочка.

ЭхоКГ: пролапс передней створки трикуспидального клапана III степени с перфорацией створки в области пролабирующего сегмента, на котором фиксирована подвижная экзогенная структура размером до 1,2x2,2 см. Признаки трикуспидальной недостаточности II степени.

1. Выделите синдромы, имеющиеся у больной.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить для уточнения диагноза?
4. Назначьте лечение.

Задача №4.

Больная Т., 16 лет, поступила в клинику с жалобами на лихорадку до 37-38 °С - по вечерам с ознобами, боли в суставах, слабость, отсутствие аппетита, одышку при минимальной физической нагрузке.

В возрасте 12 лет перенесла острую ревматическую лихорадку с формированием стеноза левого атриовентрикулярного отверстия. В дальнейшем суставных атак больше не было, в течение нескольких лет проводилась антибиотикопрофилактика. Несмотря на это, отмечала частые ОРВИ, обострения хронического тонзиллита, по поводу чего

4 месяца назад была проведена тонзиллэктомия в период ремиссии заболевания. Операция прошла без осложнений, антибиотикотерапия не потребовалась. Около двух недель назад появились субфебрилитет, слабость. Расценила свое состояние как ОРВИ, принимала ацетилсалициловую кислоту. В дальнейшем присоединились боли в суставах, выросла температура, появились ознобы. Два дня назад остро возникли одышка при минимальной физической нагрузке, невозможность спать лежа.

При осмотре: состояние тяжелое. Положение ортопноэ. Температура тела 38,5 °С. Румянец на скулах, акроцианоз, цианоз губ. Симптом щипка положительный. Отеков нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. При сравнительной перкуссии легких - ясный легочный звук с притуплением в нижних отделах. Границы легких в норме. При аускультации дыхание жесткое, влажные хрипы в нижних отделах обоих легких. ЧД - 24 в минуту. Сердечный толчок в пятом межреберье на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Границы относительной сердечной тупости: правая - на 1,5 см кнаружи от правого края грудины, верхняя - нижний край II ребра, левая - на 2 см кнаружи от левой среднеключичной линии в пятом межреберье. При аускультации сердца: тоны сердца ясные, в пятом межреберье по левой среднеключичной линии - грубый систолический шум, проводящийся в левую подмышечную область. Пульс ритмичный, симметричный на обеих руках. ЧСС - 105 уд/мин. АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Размеры печени по Курлову: 10x9x8 см. Пальпация печени умеренно болезненна. Селезенка не пальпируется. Поперечник ее 6 см, длинник - 8 см.

Результаты обследования.

Общий анализ крови: гемоглобин - 115 г/л, лейкоциты - 15×10^9 /л, лейкоцитарная формула: палочкоядерные - 8 %, сегментоядерные - 75 %, эозинофилы - 0 %, лимфоциты - 11 %, моноциты - 6 %. СОЭ - 45 мм/ч. Биохимический анализ крови: СРБ +++, фибриноген - 6,5 г/л. Электрофорез белков сыворотки: альбумины - 45 %, α_1 - 3 %, α_2 - 10 %, ρ - 8 %, γ - 34 %. Титр антигиалуронидазы - 190 ЕД (норма до 300), титр антистрептолизина-О - 170 ЕД (норма до 250).

Общий анализ мочи: удельный вес - 1010, белок - следы, лейкоциты - 5-6 в поле зрения, эритроциты - 1-3 в поле зрения. Из крови двукратно высеян зеленающий стрептококк, высокочувствительный к пенициллину.

ЭхоКГ: толщина стенок левого желудочка в норме. Расширение полости левого желудочка: конечный диастолический размер левого желудочка 6,0 см, размер левого предсердия 5,5 см. Разрыв хорды задней створки митрального клапана. Митральная регургитация III степени.

1. Выделите синдромы, имеющиеся у больной.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Какие меры должны были быть предприняты для профилактики развития данного заболевания?
4. Принципы терапии.

Задача №5.

На приём к врачу-педиатру участковому обратилась мать с сыном 2 лет. Жалобы на небольшую одышку при беге, бледность. Анамнез заболевания: в месяц обнаружен шум в сердце. Указанные жалобы появились в последние 6 месяцев. Ребёнок от 1 беременности, протекавшей с токсикозом (тошнота, рвота) в I половине. В 7-8 недель беременности женщина перенесла грипп. Роды в 38 недель, Масса при рождении – 3100 г, длина – 54 см. Перенесённые заболевания: ОРЗ до 6-8 раз в год, острый бронхит – 2 раза в течение последних 6 месяцев.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледные. Дыхание везикулярное, ЧД – 28 в минуту. В области сердца - небольшой сердечный горб, верхушечный, толчок разлитой, приподнимающий. При пальпации - определяется дрожание во 2 межреберье слева, пульс высокий и быстрый, ЧСС – 105 в минуту, АД – 105/35 мм рт.ст. При перкуссии сердца: правая граница – по парастернальной линии, верхняя – II ребро, левая – на 2 см кнаружи от среднеключичной линии. Выслушиваются 2 тона, акцент II тона над лёгочной артерией. Выслушивается систоло-диастолический шум во 2 межреберье слева от грудины, проводится на спину. Печень, селезёнка не пальпируются.

Анализ крови: эритроциты - $3,8 \times 10^{12}/л$, гемоглобин - 120 г/л, ретикулоциты - 8%, тромбоциты - $310 \times 10^9 /л$, лейкоциты - $6,3 \times 10^9 /л$, эозинофилы - 2%, палочкоядерные - 3%, сегментоядерные - 35%, лимфоциты - 55%, моноциты - 5%, СОЭ - 8 мм/час. Общий анализ мочи: удельный вес - 1020, белок, эритроциты, лейкоциты - нет.

ЭКГ – синусовый ритм с ЧСС 105 в минуту, отклонение ЭОС влево, RV5-6 + SV1-2 = 41 мм, зубец T сглажен.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Определите тактику ведения пациента.
5. Перечислите возможные осложнения при данном заболевании.

6. Домашнее задание по теме занятия (согласно методическим указаниям к внеаудиторной работе по теме следующего занятия).

7. Рекомендации по выполнению НИР, в том числе список тем, предлагаемых кафедрами.

1. Патогенез, классификация и клиника ИЭ;
2. Методы визуализации поражения эндокарда;
3. Рентгенографические методы исследования в кардиологии;
4. Диагностическое значение биохимических маркеров активности воспалительного процесса, лабораторных маркеров диагностики воспалительных причин поражения эндокарда;

5. Терапия при ИЭ.

8.Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ			
1	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 1. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355467	СПб. : Питер	2017
2	Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - Т. 2. – Режим доступа : https://ibooks.ru/reading.php?productid=355468	СПб. : Питер	2017
3	Педиатрия [Электронный ресурс] : учеб. для мед. вузов / ред. Н. П. Шабалов. - 6-е изд., испр. и доп. - Режим доступа : https://www.books-up.ru/read/pediatriya-3560047/?page=1	СПб. : СпецЛит	2015
4	Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Кардиология детского возраста [Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ			
1	ЭБС КрасГМУ «Colibris»		
2	ЭБС Консультант студента ВУЗ		
3	ЭМБ Консультант врача		
4	ЭБС Айбукс		

5	ЭБС Букап		
6	ЭБС Лань		
7	ЭБС Юрайт		
8	НЭБ eLibrary		
9	НЭБ КиберЛенинка		
10	БД Scopus		
11	БД PubMed		
12	БД Web of Science		
13	БД OxfordUniversityPress		
14	БД SAGE		
15	БД ProQuest		
16	СПС Консультант Плюс		
17	MEDLINE Complete		