

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 3

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.3 – 644 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.01.1.5.9 **Тема 9.3.4** «Хроническая сердечная недостаточность».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. По данным Британской сердечной ассоциации 34% детей с остро возникшей СН вследствие поражения сердечной мышцы нуждаются в трансплантации сердца или погибают в пределах первого года наблюдения. По данным педиатрического кардиомиопатического регистра США за 5 лет умирают до 50% детей с ХСН. Это определяет актуальность изучения ранних симптомов ХСН у детей с целью своевременного выявления больных, диагностики причин развития ХСН и начала патогенетической, этиотропной, симптоматической терапии.

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 ХСН, 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 ХСН, современные методы клинической и параклинической диагностики ХСН, 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 ХСН и неотложных состояний при декомпенсации ХСН.

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

Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) - синдром, развивающийся в результате различных заболеваний сердечно-сосудистой системы (ССС), приводящих к неспособности сердца обеспечить системный кровоток, адекватный метаболическим потребностям организма, что сопровождается внутрисердечными и периферическими гемодинамическими сдвигами, структурной перестройкой сердца, нарушениями нейрогуморальной регуляции кровообращения, застойными явлениями в большом и/или малом круге кровообращения.

Кодирование по МКБ-Х

I50.0 - Застойная сердечная недостаточность.

I50.1 - Левожелудочковая сердечная недостаточность.

I50.9 - Сердечная недостаточность неуточненная

Эпидемиология

Проблема сердечной недостаточности в кардиологии является глобальной проблемой, определяющей терминальный этап всех кардиологических заболеваний, степень инвалидизации и смертности. Больные с умеренной симптоматикой СН в течение 4-5 лет приближаются к рубежу 50% смертности, а у больных с выраженной симптоматикой застойной СН смертность достигает 50% в год, и прогноз у них часто хуже, чем даже у онкологических больных. Частота СН составляет: для врожденных пороков сердца (ВПС), выявленных на первом году жизни 8–14; для опухолей сердца 3,2; для нарушений ритма сердца (преимущественно полная атриовентрикулярная блокада, хроническая тахикардия) 10–20 случаев на 1000 детей; для кардиомиопатий различной этиологии 0,65 – 4,0 на 100 тыс. детей; для внесердечных шунтов - 1 на 25–40 тыс. детей; для объемных образований в грудной клетке (диафрагмальная грыжа, опухоли средостения) - 1 на 2000–4000 детей. Использование более мягких критериев резко расширяет популяцию пациентов с I–II ФК ХСН.

Этиология

- Болезни миокарда
 - Первичные КМП (ДКМП, РКМП, ГКМП, НКМ ЛЖ)
 - Вторичные КМП (метаболические, болезнь Помпе, мукополисахаридоз, нейромышечные, токсические, инфекционные, дефицит питания)
- Структурные пороки сердца
 - С шунтированием крови
 - С обструкцией выводящих отделов желудочков
 - С клапанными поражениями
- Механические причины
 - Тахиаритмии
 - Внутрисердечная, внесердечная опухоль
 - Рестриктивные болезни перикарда, тампонада
 - Вторичная острая клапанная недостаточность

- Поражения коронарных сосудов
 - Ишемия (болезнь Кавасаки, АОЛКА, персистирирование правожелудочково-коронарных синусоидов, коронарные фистулы, интрамуральный ход большой коронарной артерии)
- СН с высоким сердечным выбросом
 - Выраженная анемия
 - Артериовенозные шунты
 - Тиреотоксикоз
- Экстракардиальные заболевания
 - Бронхолегочная патология
 - Полицитемический синдром
 - Заболевания почек с олигурией

Сохранение этиологического фактора способствует прогрессированию ХСН с морфофункциональными проявлениями поздней декомпенсации в виде застоя в легких, отеочного синдрома, апоптоза и некроза клеток со снижением сердечного выброса и развитием аритмий.

Классификация

Для определения функционального класса (ФК) СН, у детей независимо от возраста используется классификация Ross (табл. 1).

Таблица 1.

Классификация функциональных классов ХСН по Ross R.D.

ФК	Интерпретация
I	Нет симптомов
II	Небольшое тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Диспноэ при нагрузке у старших детей.
III	Выраженное тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспноэ при нагрузке у старших детей
IV	В покое имеются такие симптомы как тахипноэ, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.

Нейрогуморальные механизмы ХСН

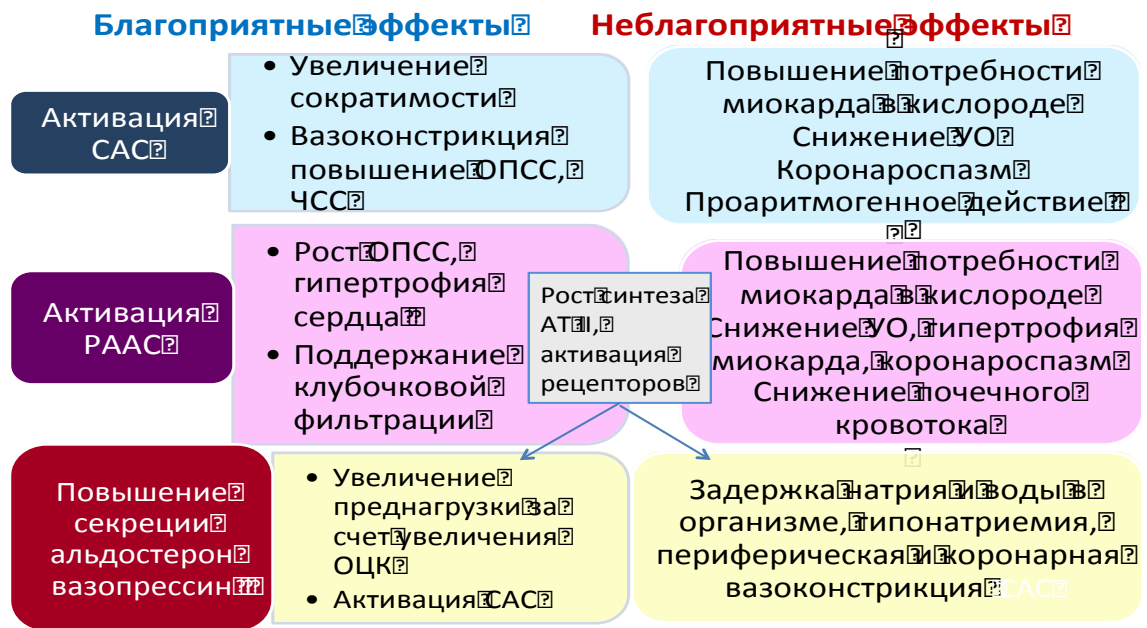


Рисунок 1. Патогенез ХСН.

Предсердный натрийуретический пептид (ПНП) – антагонист по отношению к вазопрессину, вызывает натрийуретический и диуретический эффект, но данный механизм компенсации истощается с развитием задержки жидкости.

Дисфункция РААС вызывает изменение не только функций, но и структурные нарушения сердца и сосудов – ремоделирование вследствие фиброзных изменений и гиперплазии миокарда под влиянием ангиотензина II (стимулятора фибробластов). В исходе адаптационных процессов при ХСН развивается состояние энергетического голодания клеток и их гибель:

- Некроз – пассивный процесс, характеризующийся набуханием клетки и воспалением или
- Апоптоз – активный процесс, отражающий физиологическую гибель клеток, усиливается в условиях гипертензии, ишемии-реперфузии, гипоксии

Клиническая картина

Выраженность симптомов СН может быть от минимальных проявлений, возникающих только при физической нагрузке, до тяжелой одышки в состоянии покоя.

При сборе анамнеза необходимо обратить внимание на: быструю утомляемость, повышенную потливость, снижение аппетита, одышку (чувство нехватки воздуха при физической нагрузке, затем в покое, усиливающуюся в горизонтальном положении), возможно нарушение сна на фоне одышки; ощущение сердцебиения, снижение двигательной активности, кашель сухой или влажный (с отделением слизистой мокроты, чаще при физической нагрузке и в ночное время), кровохарканье и легочные кровотечения (редко); никтурия, олигурия либо анурия. У детей до года недостаточная прибавка в весе.

Объективно можно заподозрить СН при следующих признаках:

1. наиболее выраженным симптомом является одышка при нагрузке, что связано с венозным застоем в легких или низким сердечным выбросом. По мере прогрессирования одышка может наблюдаться и в состоянии покоя. Часто положение ортопноэ (полусидячее). Причиной служит перераспределение крови из органов брюшной полости и нижних конечностей в легкие в положении лежа. В некоторых случаях больной вынужден спать в положении сидя.

2. к типичным проявлениям СН относятся спутанность сознания и уменьшение дневного диуреза, вследствие уменьшения кровоснабжения головного мозга и почек, соответственно. Иногда может быть усилен ночной диурез, так как в положении лежа кровоснабжение почек улучшается.

3. характерна общая слабость и быстрая утомляемость, ввиду недостаточного кровоснабжения скелетной мускулатуры.

4. напряжение и раздувание крыльев носа, втяжение податливых мест грудной клетки, тахипноэ (иногда диспноэ);

5. тахикардия (реже брадикардия);

6. ночной кашель, влажные разнокалиберные хрипы в легких (сначала в нижнебоковых отделах легких и/или преимущественно слева из-за сдавливания левого легкого увеличенным сердцем, затем над всей поверхностью легких);

7. сердечный горб;

8. расширение границ относительной сердечной тупости влево;

9. глухость сердечных тонов и появление дополнительных тонов – протодиастолического III и пресистолического IV, акцент II тона (характерен для легочной гипертензии), возможен ритм галопа. Имеют место шум относительной недостаточности ТК или МК;

10. увеличение размеров и болезненность при пальпации печени. Больные нередко испытывают чувство дискомфорта в правом подреберье, что обусловлено избыточным кровенаполнением печени и растяжением ее капсулы;

11. симптом Плеша (набухание шейных вен при надавливании на область печени);

12. умеренное увеличение селезенки (характерно у детей раннего возраста);

13. диспепсические явления (понос, запор, тошнота, рвота), связанные с застоем крови в мезентериальных сосудах и застойным гастритом;

14. периферические отеки на стопах, затем на лодыжках, голенях, в области крестца, обычно увеличивающиеся к вечеру (у детей первых лет жизни отеки могут быть не видны из-за высокой гидрофильности тканей);

15. позднее могут выявляться гидроторакс, асцит.

Симптомы и признаки сердечной недостаточности по Европейским рекомендациям 2012 года (для детей старшего возраста)

Симптомы	Признаки
-----------------	-----------------

Типичные	Специфичные
Одышка	Повышение давления в яремных венах
Ортопноэ	Гепатоюгулярный рефлюкс (набухание яремных вен при надавливании в правом подреберье)
Пароксизмальная ночная одышка	Третий тон (ритм галопа)
Снижение толерантности к физическим нагрузкам	Более латеральное расположение верхушечного толчка
	Сердечные шумы
Отеки голеней	–
Менее типичные	Менее специфичные
Ночной кашель	Периферические отеки (голени, крестцовая область, область мошонки)
Хрипы	Крепитация в легких
Увеличение веса (>2 кг/неделя)	Уменьшение оксигенации и притупление перкуторного звука в нижних отделах легких (выпот в плевральных полостях)
Потеря веса (при прогрессе СН)	Тахикардия
Чувство вздутия живота	Нерегулярный пульс (неравномерный)
Снижение аппетита	Тахипноэ (ЧДД >18 в мин)
Состояния замешательства	Гепатомегалия
Депрессия	Асцит
Учащенное сердцебиение	Атрофия тканей (кахексия)
Синкопе	

Диагностика

Лабораторная диагностика

1. Клинический анализ крови – для исключения воспалительной природы заболевания сердца, а также анемии, усугубляющей течение СН.

2. Клинический анализ мочи - при тяжелой ХСН умеренная протеинурия или гематурия, но требуют исключить патологию почек.

3. Б/х анализ крови - определение электролитов крови особенно на фоне диуретической терапии, общего белка, печеночных трансаминаз, мочевины, креатинина, билирубина.

4. По показаниям иммунологическое и серологическое исследование (для исключения воспалительной природы заболевания сердца) –определяют IgG, А, М, РФ, СРБ, АСЛ-О и т.д.

5. Исследование коагулограммы (при наличии факторов к тромбообразованию) - определение фибриногена, МНО, АЧТВ.

6. Проведение анализа газового состава крови и КЩС.

Инструментальная диагностика

1. ЭКГ 12 канальная (специфических признаков, соответствующих СН, не существует).

2. Суточное мониторирование ЭКГ (выявление хронических тахикардий, длительных пароксизмов тахикардии требует исключения аритмогенного генеза СН).

3. Тесты с ДФН (велозергометр, тредмил, тест с 6-минутной ходьбой)

4. ЭхоКГ с доплерографией (позволяет выявить структурную патологию сердца. Критериями дисфункции сердца являются: дилатация его полостей, гипертрофия стенок желудочков и МЖП, увеличение массы миокарда, оценка систолической функции (ФВ ЛЖ ниже 55% по Simpson и ниже 60% - по Teichgolz), повышение СДЛА. Степень снижения ФВ ЛЖ ассоциируется с выраженностью систолической дисфункции и диастолической функции левого желудочка).

5. Рентгенография грудной клетки (КТИ (верхняя граница нормы в грудном возрасте составляет 0,55, с 3-х лет – 0,50). Нормальные размеры сердца не исключают наличия диастолической СН. Венозный легочный застой является критерием тяжести ХСН, а динамика этих изменений служит маркером эффективности терапии. Изменения легочного рисунка по типу венозного застоя, альвеолярный и интерстициальный отек является признаком левожелудочковой недостаточности низкой фракции выброса и/или высокого давления легочной артерии).

6. Радиоизотопное исследование и позитронно-эмиссионная томография (с целью определения жизнеспособности миокарда, выявления зон его повреждения или недостаточного кровоснабжения).

7. Катетеризация сердца и ангиокардиография проводятся по показаниям в случаях, когда не инвазивные методики не позволяют установить точный диагноз

Дифференциальная диагностика

Диагноз	Схожие симптомы	Обследование	Критерии исключения диагноза
ХДН	Сопровождается одышкой и появлением отеков	Рентгенография ОГК. КТ- легких. Ангиография сосудов легких. Спирография. Фибробронхоскопия	Экспираторная одышка. По данным инструментальных исследований можно определить анатомию ДП и степень поражения легких, БД.

ХПН	Сопровождается одышкой и появлением отеков	УЗИ почек. ОАМ Креатинин в сыворотке крови. Баланс жидкости	Диурез чаще сохранен, тенденция к полиурии. Снижение СКФ
Цирроз печени с асцитом	Сопровождается одышкой и появлением отеков	УЗИ ОБП. Биохимия крови печеночных трансаминаз	Гепатоспленомегалия Свободная жидкость в брюшной полости. Гипербилирубинемия за счет непрямой фракции
Констриктивный перикардит	Сопровождается одышкой и появлением отеков	АД мониторинг КТ сердца ЭхоКГ	АД снижено. КТ сердца (утолщение перикарда и отложение извести. ЭхоКГ(снижение КДО)
Экссудативный перикардит	Сопровождается одышкой и появлением отеков	Рентгенография ОГК ЭКГ ЭхоКГ	Глухость тонов. На R-графии ОГК – увеличение тени сердца, принимающей треугольную форму. На ЭКГ – снижение вольтажа зубца R. На ЭхоКГ – выпот в перикарде.

Лечение

Лечение ХСН направлено главным образом на продление жизни и улучшения качества жизни.

Тактика лечения ХСН:

- ✓ воздействие на этиологический фактор;
- ✓ снижение требований к сердечному выбросу (ограничение физической активности, создание температурного комфорта, уменьшение ОПСС);
- ✓ воздействие на миокард (повышение сократимости миокарда, снижение сопротивления выбросу, регуляция ОЦК);
- ✓ коррекция нарушений гомеостаза и профилактика/лечение осложнений (коррекция электролитного баланса и кислотно-основного равновесия, устранение нейрогормональных сдвигов, профилактика и лечение тромбоэмболического синдрома);
- ✓ регуляция ЧСС и лечение нарушений ритма сердца и проводимости.

Основные мероприятия по лечению СН обычно одинаковы и не зависят от причин, вызвавших развитие СН.

- организация правильного режима: необходимо ограничение двигательной активности, ограничение потребления жидкости (А).

- диетотерапия – рациональное питание, ограничение потребления соли, для коррекции белково-энергетической недостаточности (смеси с увеличением белка, калорийности, фортификаторы грудного молока у новорожденных, грудных и диета, обогащенная белком у детей старше года).

- оксигенотерапия (назначается при наличии гипоксии).

Медикаментозное лечение пациентов рекомендовано проводить в зависимости от функционального класса ХСН. В настоящее время для лечения ХСН у детей используются те же группы препаратов, что и у взрослых (табл. 2, 3).

Таблица 2.

Медикаментозное лечение согласно ФК и стадии ХСН

Стадия	ФК	Терапия
I	ФК I	ИАПФ
II A	ФК II	ИАПФ, ингибиторы минералокортикоидов (спиронолактон). При наличии тахикардии –β-блокаторы, при ФВ меньше 35% - возможно применение сердечных гликозидов.
II Б	ФК III	ИАПФ, спиронолактон, диуретики, β-блокаторы, сердечные гликозиды
III	ФК IV	ИАПФ, спиронолактон, диуретики, β-блокаторы, сердечные гликозиды, кардиотоники

Таблица 3.

Препараты используемые для лечения ХСН у детей

Препараты МНН	Фарм. группы	Класс и уровень док-сти	Возраст	Стартовая доза	Терапевтическая доза
Основные					
Каптоприл	иАПФ	Ia	детям	0,2 мг/кг/сутки (в 2 приема)	1,0 мг/кг/сутки (в 2 приема)
			подросткам	0,1 мг/кг/24ч в 2 приема	1,0 мг/кг/24ч в 2 приема
Эналаприл	ИАПФ	Ia	детям	0,1-0,5 мг/кг/сут (в 2 приема)	0,2 мг/ кг/сут (в 2 приема)
			подросткам	2.5-5 мг/ кг/сут (в 2 приема)	10 мг/ кг/сут (в 2 приема)
Карведилол	В-адреноб	Ia	детям	0,03мг/кг/сут (в 2 приема)	0,2 мг/кг/сут.

	локатор		подросткам	3,125 мг/сут (в 2 приема)	15,625-18,75 мг/сут в 2 приема
Спиронолактон	антагонисты ренальной системы	Ia	детям	1-3 мг/кг/сут	2-3 мг/кг/сут
			подросткам		
Фуросемид	петлевой диуретик	Ia	детям	1-3 мг/кг/сут, (при почечной недостаточности до 5 мг/кг/сут)	1 мг/кг/сут
			подростки		
Гидрохлоротиазид	тиазидный диуретик	Ia	детям	2 мг/кг/сут (1 - 2 приема)	1 мг/кг/сут
			подростки	12,5-25 мг (1 - 2 приема)	12,5 мг 1 р/сут
Дигоксин	сердечный гликозид	Ia	детям	0.005-0.01 мг/кг/сут	0.005-0.01 мг/кг/сут
			подросткам		
Лозартан	антагонисты ренальной системы ангиотензиновых рецепторов II	IIa	детям	0,1 мг/кг 1 р/сут	—
			подросткам	25-100 мг 1 р/сут	—
Дополнительные					
Варфарин	непрямые антикоагулянты	Ia	детям	1,25 - 5 мг/сут однократным приемом, под контролем МНО (1,5-2,0). Подбор дозы варфарина следует проводить ТОЛЬКО В СТАЦИОНАРЕ, начиная с минимальных доз (1/8 – 1/6-1/4 от стандартной таблетки 5 мг) с тщательным контролем МНО каждые 1-3 дня от ступенчатого повышения дозы.	
			подростки		
Вспомогательные					

Аспирин	НПВП	III с	детям	3-5 мг/кг 1 р/сут	3-5 мг/кг 1 р/сут
			подростки	50-75 мг 1 р/сут	50-75 мг 1 р/сут
Изокет	нитраты	III с	детям	по 1 дозе под язык (при необходимости повторить через 20 мин.)	
			подростки		
Нитроглицерин	нитраты	III с	–	0.1-0.5 мкг/кг/мин, под язык при необходимости повторить через 20 мин.	
Амиодарон	антиаритмический препарат	III с	детям любого возраста	5-7 мг/кг в 2 приема	

Применение препарата у детей off label – вне зарегистрированных в инструкции лекарственного средства показаний, с разрешения ВК, при наличии подписанного информированного согласия законного представителя и ребенка в возрасте старше 14 лет.

Лечение и профилактика тромбозов и тромбоэмболий

Пациентам с ХСН рекомендовано назначение антикоагулянтов: Гепарин натрия - подкожно в дозе 100-150 ЕД/кг/сут каждые 12 часов, от 1,5 до 4 недель (по показаниям), под контролем АЧТВ (с удлинением в 1,5 раза по сравнению с исходным). Затем переводят на варфарин (дозы описаны выше).

Показания для экстренной госпитализации:

1. неустановленная причина возникновения или ухудшения течения ХСН
2. острая на хроническую сердечную недостаточность;
3. рефрактерность к проводимому лечению;
4. нарушения ритма сердца, требующие антиаритмической терапии;
5. появление и прогрессирование признаков полиорганной недостаточности, не корригируемой с помощью амбулаторной терапии;
6. возникновение сопутствующих заболеваний, ведущих к прогрессированию ХСН.

Хирургическое лечение

- Механические устройства поддержки кровообращения (при рефрактерной к консервативной терапии ХСН рекомендовано использование искусственного механического желудочка сердца, как «моста» к трансплантации сердца). (С)
- Экстракорпоральная мембранная оксигенация (рекомендована пациентам с потенциально обратимой формой дыхательной, сердечной или сердечно - легочной недостаточности). (С)

- Электрофизиологические методы лечения (имплантация ЭКС, кардиовертера-дефибриллятора, РЧА, криоабляция)
- Трансплантация сердца (рефрактерной сердечной недостаточности может быть рекомендовано)

В России до настоящего времени нет разрешения на трансплантацию сердца в детском возрасте. В США и развитых страна Европы выполняют трансплантацию сердца, выживаемость на первом году жизни после трансплантации 90%. Пятилетняя выживаемость – 75%.

Прогноз

Прогноз СН определяется степенью тяжести основного заболевания и возможностью коррекции причин.

Профилактические мероприятия

Первичная профилактика:

- ранняя диагностика ВПС, кардиомиопатии, ЛГ, НРС приводящих к развитию ХСН;
- ранняя диагностика пациентов с эндокринной патологией (определение сахара крови, гормонов щитовидной железы);
- пропаганда здорового образа жизни, правильного питания, физической активности.

Вторичная профилактика:

- здоровый образ жизни;
- достижение целевых уровней АД в согласно возрастных и антропометрических данных ребенка при АГ;
- своевременная коррекция ВПС;
- постоянный прием базисной терапии (иАПФ или АРАII, β-блокаторы, антагонисты альдостерона, диуретики);
- регулярная физическая активность.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Эпидемиология и этиология ХСН
- Классификация ХСН.
- Нарушения гемодинамики при различных формах ХСН
- Преимущественно систолическая, диастолическая ХСН
- Клиника ХСН у новорожденных и грудных детей
- Клиника ХСН у детей старше года
- Маркеры декомпенсации ХСН
- Принципы наблюдения детей с ХСН
- Принципы лечения детей с ХСН

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. РАННИЙ СИМПТОМ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПО МАЛОМУ КРУГУ

- 1) кардиалгии
- 2) боли в животе

- 3) одышка
- 4) кашель
- 5) крепитирующие хрипы в легких

2. СИМПТОМЫ ПРОВОЖЕЛУДОЧКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- 1) тахипноэ
- 2) кашель
- 3) отеки на ногах
- 4) хрипы в легких
- 5) гепатомегалия

3. ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ ХСН

- 1) гипоксия
- 2) синдром малого сердечного выброса
- 3) перегрузка камер давлением/ паразитическим объемом крови
- 4) артериальная гипоксемия

4. БЕТА-БЛОКАТОР ЯВЛЯЕТСЯ ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ПРИ ХСН У БОЛЬНОГО

- 1) инфекционным эндокардитом
- 2) с гиперфункцией щитовидной железы
- 3) аортальным стенозом
- 4) дилатационной кардиомиопатией
- 5) гипертрофической кардиомиопатией

5. У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА НАЧАЛЬНЫЕ СИМПТОМЫ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ВКЛЮЧАЮТ

- 1) полостные отеки
- 2) перерывы при кормлении грудью
- 3) неадекватные прибавки в массе
- 4) тахипноэ
- 5) гепатомегалия

6. К ПРЕПАРАТАМ, ОБЕСПЕЧИВАЮЩИМ НЕЙРОГУМОРАЛЬНУЮ РАЗГРУЗКУ СЕРДЦА ПРИ СН ОТНОСЯТ

- 1) сердечные гликозиды
- 2) тиазидные диуретики
- 3) ингибиторы АПФ
- 4) спиронолактон
- 5) глюкокортикоиды

7. ПАРАНТЕРАЛЬНЫЙ БЕТА-БЛОКАТОР - ЭТО

- 1) метопролол
- 2) конкор
- 3) брелиблок

- 4) анаприлин
- 5) сатолол

8. ДИАСТОЛИЧЕСКАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ - ЭТО

1) нарушение расслабления миокарда желудочков
2) увеличение жесткости стенок камер вследствие фиброзных изменений

- 3) снижение АД в диастолу
- 4) симптом поражения аортального клапана
- 5) следствие нарушения сократимости миокарда

9. МЕХАНИЗМ КОМПЕНСАЦИИ АКТИВАЦИИ РААС ПРИ ХСН

- 1) задержка жидкости
- 2) дефицит массы
- 3) систолический шум
- 4) увеличение образования натрийуретического пептида
- 5) деформация грудной клетки

10. ПРЕПАРАТЫ, ОБЕСПЕЧИВАЮЩИЕ ГЕМОДИНАМИЧЕСКУЮ РАЗГРУЗКУ СЕРДЦА ПРИ ХСН У ДЕТЕЙ

- 1) дигоксин
- 2) каптоприл
- 3) лазикс
- 4) оксид азота
- 5) допамин

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача 1.

У девочки 3 дней пульс не поддается счету, переведена из роддома в стационар детской больницы. На ЭКГ наджелудочковая тахикардия 240 в мин. с эпизодами фибрилляции до 480 в мин. Объективно: грудь сосет с отдыхом. Цианоз носогубного треугольника умеренно выражен, усиливается при крике. Прибавки в весе адекватные. Дыхание жесткое, ЧД-50 в мин. Тоны сердца громкие, не поддаются счету. Живот мягкий, печень +2см. пульсация на бедренных артериях адекватная. Периферических отеков нет. При ультразвуковом исследовании сердца выявлен дефект межпредсердной перегородки 11 мм с лево-правым сбросом, расширение правого предсердия.

1. Оцените клинический статус ребенка.
2. Назначьте дополнительные исследования.
3. Сформулируйте диагноз.
4. Определите возможное критическое состояние.
5. Назначьте лечение.

Задача 2.

Девочке 10 лет (вес 28 кг, рост 138 см), проживает в Эвенкии. Семья занимается оленеводством, кочуют. Жалобы при поступлении на одышку, кашель, выраженную слабость, температуру до 38. Переведена из ЦРБ Игарки в краевую больницу. Болеет в течение 2 недель, по месту жительства установлен д-з: «Двусторонняя плевропневмония». Транспортировка на каталке, с кислородной маской.

Объективно: состояние тяжелое. Одышка в покое – 36 в минуту, пульсация сосудов шеи, яремной ямки, области эпигастрия. В легких дыхание ослаблено, мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон, крепитация, справа дыхание проводится значительно хуже. Тахикардия – 130 в минуту. Тоны сердца глухие, ритмичные, 2-й тон усилен, крепитация в области абсолютной сердечной тупости. Печень плотная, болезненная, выступает на 5 см из-под края реберной дуги. Пастозность голеней, передней брюшной стенки, свободная жидкость в брюшной полости.

СОЭ – 48 мм/час. Нб – 90 г/л, эр. – $3,2 \cdot 10^{12}$, лейкоц. – $14 \cdot 10^9$, п – 7, нейтр. – 67, э – 5, м – 6, лимф. – 15. На рентгенограмме – плащевидное затемнение справа, облаковидные инфильтраты, связанные с корнем, слева. Тень сердца треугольной формы, талия сглажена. Проведена плевральная пункция – получено 100 мл серозно-гнойного экссудата. По данным эхоКГ по задней стенке левого желудочка определяется эхо-свободное пространство 12 мм, ФВ – 54 %.

1. Поставьте диагноз, предположите этиологию процесса.
2. Назначьте необходимые дополнительные исследования.
3. Назначьте лечение.
4. Обозначьте стратегию ведения ребенка.
5. Определите прогноз.

Задача 3.

Ребенку 3 года. Заболел остро, с повышения температуры до 39°C , через неделю после кишечной инфекции. Попытка лечения амбулаторно антибактериальным препаратом не вызвала улучшения, поэтому направлен в стационар на 3-и сутки болезни. При поступлении состояние тяжелое, вялый. Одышка в положении лежа 46 в минуту, подстывает, в легких – жесткое, хрипов нет. Подкашливает. Тоны сердца глухие, 120 в минуту, интенсивный систолический шум по левому краю грудины. Печень +4 см, плотная. Отмечается пастозность голеней, мочится мало.

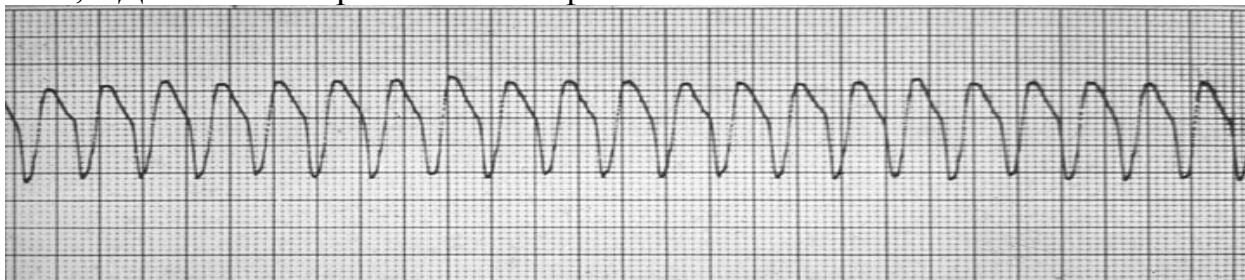
Нб 115 г/л, Ег – $3,9 \cdot 10^{12}$ /л, L – $12,6 \cdot 10^9$ /л, п/я – 1%, с/я – 21%, э – 1%, л – 58%, м – 6%, СОЭ – 47 мм/час. ЭКГ – левограмма. На рентгенограмме органов грудной клетки тень сердца расширена в поперечнике (КТИ – 67%).

1. Оцените состояние больного и диагностические данные.
2. Поставьте предположительный диагноз.
3. Определите дальнейшую тактику.
4. Назначьте лечение.
5. Обозначьте прогноз.

Задача №4.

Машиной скорой помощи в реанимационное отделение из района края доставлена доношенная новорожденная девочка, возраст 26 суток. Родилась доношенной, от здоровых родителей, с массой 3500, оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. С 11 суток жизни стала вялой, затем начала отказываться от груди, беспокоилась, затем появились бледность кожи, цианоз носогубного треугольника, ладоней, стоп, стала реже мочиться. Из анамнеза жизни – ребенок от 1-й беременности, срочных родов с массой 4140г, оценкой по шкале Апгар 9/10 баллов. Выписана на 5 сутки в удовлетворительном состоянии.

Госпитализирована в отделение патологии новорожденных на 14-е сутки в тяжелом состоянии: кожа бледная, акроцианоз, пастозность лица, передней брюшной стенки, стоп. Плач тихий. Дыхание хрипящее, проводится по всем полям, ЧД – 60 в минуту в покое. 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, относительная митральная недостаточность 2ст., ФВ – 60%, СДЛА – 28 мм рт.ст. ЭКГ на фото.



1. Оцените ЭКГ.
2. Сформулируйте диагноз.
3. Определите дальнейшую тактику.
4. Объясните гемодинамические нарушения.
5. Напишите план диспансерного наблюдения.

Задача №5.

Больной К., 15 лет, госпитализирован в кардиологическое отделение.

Два года назад перенес тяжелую ангину, с лихорадкой, регионарной лимфаденопатией, лечился дома 7 дней амоксициллином, Через 2 недели отмечал боль в коленных, затем голеностопных суставах, к врачу не обращался. После медосмотра в военкомате направлен на консультацию к кардиологу.

Объективно: астенического телосложения, кожа чистая, бледно-розовая. Температура 36,6С. Дыхание везикулярное, проводится по всем полям, ЧД – 24 в минуту. При осмотре обращает внимание пульсация сосудов шеи. Верхушечный толчок определяется на глаз, высокий, разлитой, смещен влево на 1,5 см от среднеключичной линии. Аускультативно – отчетливый протодиастолический шум во втором межреберье справа, на

верхушке систолический шум. ЧСС 100 уд/мин. АД 120/60 мм рт.ст. Пульс напряжен, высокий, пульсация капилляров ногтевой ложа. Живот безболезненный, печень +2 см из-под реберной дуги. Физиологические отправления в норме. Нь – 130 г/л, Ег – $4,2 \cdot 10^{12}$ /л, L – $6,9 \cdot 10^9$ /л, с/я – 35%, э – 3%, л – 58%, м - 4%, СОЭ – 10 мм/час. На ЭКГ: синусовая аритмия с ЧСС 76-100. Отклонение электрической оси влево. Признаки гипертрофии миокарда левого желудочка.

1. Предположите диагноз.
2. Объясните происхождение данного заболевания.
3. Назначьте дополнительные методы обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Диспансеризация на участке.

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

6. Примерная тематика НИР по теме.

1. Подготовка рефератов по теме «Правожелудочковая ХСН», «Диастолическая ХСН», «Амбулаторное наблюдение детей с ХСН», «Фазовый анализ деятельности сердца».
2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с ХСН».

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.	СПб. :	2015

	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	СпецЛит	
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. Хроническая сердечная недостаточность у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : https://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_hsn.pdf	-	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
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 9.4.1.** «Острая ревматическая лихорадка».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. изучение данной темы необходимо в связи с ростом сердечнососудистой заболеваемости как взрослого, так и детского населения России, приводящей к инвалидизации больных в раннем возрасте, полиморфизмом поражения органов и систем. Распространенность стрептококковой инфекции повсеместно, наличие очагов хронической инфекции приводит к поражению сердца, суставов, кожи, ЦНС и др.

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 острой ревматической лихорадкой, 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 обследования детей и подростков с ревматической лихорадкой; методами ведения медицинской учетно-отчетной документации в лечебно-профилактических учреждениях системы здравоохранения (приемное отделение и стационар педиатрического профиля); оценками состояния здоровья детского населения различных возрастно-половых групп; интерпретацией результатов лабораторных,

иммунологических, инструментальных методов диагностики у детей и подростков с ревматической лихорадкой; алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза (основного, сопутствующих, осложнений) детям и подросткам с ревматической лихорадкой; алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий по оказанию первой врачебной помощи детям и подросткам с ревматической лихорадкой; алгоритмом выполнения адекватных диагностических и лечебных мероприятий при оказании педиатрической помощи больным на госпитальном этапе; алгоритмом выполнения профилактических мероприятий по предупреждению заболеваний детского населения..

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.

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА (ОРЛ) - постинфекционное осложнение тонзиллита (ангины) или фарингита, вызванных β -гемолитическим стрептококком группы А (БГСА), в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (кардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц, главным образом, молодого возраста (7–15 лет), в связи с аутоиммунным ответом организма на антигены стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Эпидемиология. ОРЛ встречается во всех климатогеографических странах мира. По данным ВОЗ (1989) среди детей и подростков в различных странах мира ОРЛ составила 0,3-18,6 на 1000 детского населения.

Распространенность ОРЛ и ревматических пороков сердца в РФ у детей и подростков составляет 0,3-0,8 и 1,3 на 1000 соответственно. Рост первичной заболеваемости в 1989 и в 1994г.г. произошел, преимущественно, в Северо-Кавказском регионе, особенно в республиках Ингушетия и Дагестан.

Этиология и патогенез. ОРЛ развивается после назофарингеальной и скарлатинозной стрептококковой инфекции. Установлено, что ОРЛ развивается в 0,3% случаев после спорадической носоглоточной БГСА инфекции и в 3% случаев – после эпидемической.

Так называемые «ревматические штаммы» А-стрептококка (М-5, М-6, М-18, М-24) обладают высокой контагиозностью. Эти штаммы имеют в составе клеточной стенки специфический белок - М-протеин, который подавляет их фагоцитоз. Кроме того, эти штаммы обладают тропностью к носоглотке и способностью перекрестно реагировать с различными тканями макроорганизма-хозяина (феномен молекулярной мимикрии). ОРЛ развивается у генетически предрасположенных лиц, имеющих аллоантиген Влимфоцитов, определяемый моноклональными антителами D8/17, локусы

системы HLA (DR5- DR7, Cw2- Cw3), а также группу крови – А(II) и В (III), фенотип кислой фосфатазы (СС).

Для возникновения ОРЛ необходимо длительное персистирование БГСА или его антигенов, обладающих токсическими свойствами (стрептолизины О и S), стрептокиназы, гиалуронидазы, дезоксирибонуклеазы-В и др.) в организме. Антигены стрептококка оказывают на сердце прямое или опосредованное (иммунопатологическое) кардиотоксическое действие.

В ответ на А-стрептококковую инфекцию в организме развивается устойчивая гипериммунная реакция с образованием антистрептококковых антител – антистрептолизина – О (АСЛ-О), антистрептогиалуронидазы (АСГ) и др. Антитела и образующиеся иммунные комплексы активируют систему комплемента (особенно С1, С4). Иммунные комплексы в соединении с комплементом (ЦИКи) и антитела разносятся циркуляцией и фиксируются в тканях сердца и сосудах других органов, вызывая их повреждение и высвобождение фармакологически активных веществ, которые играют важную роль в углублении иммунных нарушений. Само по себе иммунное воспаление способствует повреждению тканей. Кроме того, в органахмишенях развивается сосудисто-экссудативная фаза острого воспаления. В фазу неспецифического экссудативного компонента воспаления вырабатывается большое количество иммунорегуляторных цитокинов (ИЛ-2, ИЛ-5, ИЛ-7, ИЛ-10 и др.) которые, связываясь с рецепторами клеток, способствуют клональной пролиферации Тлимфоцитов и росту числа В-лимфоцитов, в итоге приводя к активации макрофагов и моноцитов.

Активация макрофагов/моноцитов способствует увеличению синтеза провоспалительных цитокинов, обладающих способностью усиливать синтез метаболитов арахидоновой кислоты по липооксигеназному пути и повышать образование лейкотриенов, которые, в свою очередь, приводят к увеличению продукции ИЛ-1 и ФНО. Эти цитокины играют важную роль не только в развитии локального иммунного воспаления при ОРЛ, но и вызывают системные эффекты: повышение температуры тела, нарушение сна, появление генерализованной миалгии, артралгии, головной боли, похудания, синтез острофазовых белков, являющихся показателями остроты/тяжести ревматического процесса. Таким образом, выраженность неспецифического экссудативного компонента воспаления при ОРЛ, исходом которой является системная дезорганизация соединительной ткани и васкулиты с развитием умеренного фиброза, определяет остроту течения ревматического процесса.

Патоморфологические изменения при ревмокардите бывают двух видов: специфические (гранулёма Ашофф-Талалаева) и неспецифические, с развитием очаговых и диффузных лимфогистиоцитарных и лейкоцитарных инфильтратов.

Ревматическая гранулёма развивается только в трех оболочках сердца. Неспецифические экссудативно-пролиферативные изменения возникают вокруг гранулёмы, а также в сосудах, с развитием васкулита, в том числе в коронарных сосудах (коронарит).

Ревматический процесс дезорганизации соединительной ткани характеризуется 4-я стадиями:

1. стадия мукоидного набухания (единственная обратимая стадия при своевременно начатом лечении);
 2. стадия фибриноидного набухания и некроза (может заканчиваться фиброзом миокарда, минуя гранулематозную стадию);
 3. стадия формирования гранулёмы Ашофф-Талалаева (пролиферации);
 4. Стадия склероза (фиброза) характеризуется развитием рубца.
- Ревматическое поражение оболочек сердца называют ревмокардитом, и оно чаще представлено сочетанным их поражением.

Ревматический эндокардит может быть: простой эндокардит (вальвулит Талалаева), острый бородавчатый эндокардит, возвратный бородавчатый эндокардит, фибропластический эндокардит.

По частоте поражения клапанов на первом месте находится митральный (65-70%), на втором – одновременное поражение митрального и аортального (25%), на третьем – аортальный (5-10%).

Ревматический перикардит является признаком высокой активности процесса, бывает серозным или серозно-фибринозным.

Миокардиты чаще бывают экссудативные, очагового или диффузного характера, так как преобладают реакции гиперчувствительности немедленного типа.

Васкулит при ОРЛ может быть экссудативным, экссудативно-пролиферативным, продуктивным.

При артрите клиническая манифестация отмечается только при экссудативной форме. Преобладают артриты крупных и средних суставов. В околосуставной ткани формируются очаги фибриноида с лимфомакрофагальной реакцией (ревматические узелки). Особенностью ревматических артритов является то, что никогда не развиваются анкилозы (как при ревматоидных артритах), так как никогда не поражаются суставные хрящи.

Ревматическое поражение ЦНС отмечается в двух видах:

1. ревматических васкулитов;
2. малой хореи, при которой поражаются ядра стриопаллидум, при этом сосуды не вовлекаются в процесс.

Ревматические васкулиты с поражением ЦНС могут развиваться в любом возрасте, малая хорея – только у детей.

Ревматический гломерулонефрит (ГН) чаще бывает очагового характера.

При поражении легких иммунное воспаление отмечается в периваскулярной и перибронхиальной соединительной ткани с развитием

асептической ревматической серозной или серозно-дескваматозной пневмонии.

В селезенке и лимфатических узлах возникает гиперплазия В-зависимых зон. При декомпенсации эти иммунные реакции угнетаются, лимфатические узлы и селезенка могут быть опустошены (лимфоидное опустошение).

Классификация ОРЛ (Ассоциация ревматологов России 2003, г. Саратов).

Клинические формы: острая ревматическая лихорадка (ОРЛ); повторная ревматическая лихорадка;

клинические проявления: **основные:** кардит, артрит, хорея, кольцевидная эритема, ревматические узелки.

дополнительные: лихорадка, артралгия, абдоминальный синдром, серозиты.

Исходы: выздоровление, хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС) без порока сердца; хроническая ревматическая болезнь сердца с пороком сердца и сердечной недостаточностью;

Недостаточность кровообращения: (по Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко) стадии: 0,

I, IIА, IIБ, III.

По классификации NYHA функциональные классы: 0, I, II, III, IV.

Исследования: общий анализ крови и мочи, протеинограмма, трансаминазы в крови, серомукоид, фибриноген, СРБ, ревматоидный фактор, титры АСЛО, АСГ, анти-ДНКаза-В, антистрептогиалуронидаза, ЭКГ, ФКГ, ЭХО-КГ с доплеранализом. По показаниям: рентгенография суставов, иммунограмма. При вовлечении в процесс сердца показано определение показателей коагулограммы.

Исследования амбулаторно, при приобретенном пороке сердца, приказ МЗ РФ №379: измерение АД, ЭКГ, рентгенография сердца с контрастированием пищевода, ЭХО-КГ, общий анализ крови, СРБ, фибриноген крови. По показаниям: рентгенография легких, протеинограмма, посев крови на стерильность, титры антистрептолизин-О, ФКГ.

Анамнез, клиника. ОРЛ обычно начинается через 2-6 недель после перенесенного стрептококковой ангины или фарингита, сопровождается лихорадкой и интоксикацией. У детей младшего возраста заболевание обычно манифестирует кардитом, у детей старшего возраста – артритом.

Поражение сердца. Кардит – ведущий синдром ОРЛ (90–95% случаев), который определяет тяжесть течения и исход заболевания. Основополагающим компонентом ревматического кардита считается вальвулит. **Внимание!** Для первичного ревматического вальвулита не характерны признаки кардиомегалии и застойной сердечной недостаточности.

Клинические признаки вальвулита митрального клапана: глухость первого тона над верхушкой; систолический шум средней интенсивности,

жестковатый, «дующего тембра», занимающий $\frac{1}{2}$ - $\frac{2}{3}$ систолы, связанный с I тоном, проводящийся экстракардиально.

Клинические признаки вальвулита аортального клапана: диастолический шум малой интенсивности и мягкого тембра - «люющийся» шум, примыкающий ко второму тону и занимающий $\frac{1}{3}$ - $\frac{1}{2}$ диастолы. Шум лучше выслушивается во втором-третьем межреберье справа от грудины или на середине грудины. Характерно умеренное снижение диастолического и увеличение пульсового АД.

Важнейшая особенность вальвулита при первой атаке ОРЛ – четкая положительная динамика под влиянием активной антиревматической терапии. В преобладающем большинстве случаев на фоне лечения происходит нормализация частоты сердечных сокращений, восстановление звучности тонов, уменьшение интенсивности систолического и диастолического шумов, сокращение границ сердца, исчезновение симптомов недостаточности кровообращения.

Особенностью современного течения ревмокардита является умеренная или слабая манифестация миокардита, который проявляется умеренной тахикардией, ослаблением или приглушением I тона над верхушкой, наличием мягкого систолического шума над верхушкой и в V точке, занимающего $\frac{1}{2}$ систолы, без выраженной кардиомегалии и застойной сердечной недостаточности. Миокардит является постоянным проявлением ревмокардита.

Поражение суставов. Ревматический полиартрит (60–100% случаев) – мигрирующий полиартрит преимущественно крупных и средних суставов (коленных, голеностопных, реже – локтевых, плечевых, лучезапястных). Артрит, как правило, сочетается с кардитом и реже (10–15% случаев) протекает изолированно. Характерно: симметричность поражения суставов, кратковременность (3-7 дней), быстрая и полная регрессия воспаления под влиянием противовоспалительной терапии, отсутствие остаточных явлений.

Редко возникают другие полисерозиты: плеврит, асептический экссудативный перитонит, гепатит, нефрит и другие проявления.

Поражение ЦНС. Ревматический церебральный васкулит проявляется в виде менингоэнцефалита.

Малая хорея чаще встречается у девочек, в пубертатном периоде, клинически проявляется пентадой синдромов, наблюдающихся в различных сочетаниях: гиперкинезы, мышечная гипотония (вплоть до дряблости мышц с имитацией параличей), нарушение статики и координации, сосудистая дистония и эмоциональная лабильность.

Поражение кожи. Кольцевидная (аннулярная) эритема встречается у 7-19% больных, в виде бледно-розовых кольцевидных высыпаний на боковых поверхностях туловища, реже на руках и ногах (но не на лице!). Сыпь не возвышается над поверхностью кожи, исчезает при надавливании. Она имеет транзиторный мигрирующий характер, быстро исчезает без остаточных явлений (пигментаций, шелушения, атрофических изменений). Диагностическое значение аннулярной эритемы в настоящее время

уменьшилось, так как она нередко возникает при других инфекционно-аллергических заболеваниях.

Табл. Критерии Киселя-Джонса, применяемые для диагностики ОРЛ (в модификации АРР, 2003)

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествующую инфекцию БГСА
Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема Подкожные ревматические узелки	Клинические: Артралгии Лихорадка (более 38 °С) Лабораторные: (повышение острофазовых показателей): СОЭ, С-реактивного белка; Инструментальные: Удлинение интервала Р-Р на ЭКГ Признаки митральной и/или аортальной регургитации при ДЭхоКГ	Положительная культура стрептококка группы А, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения антигена стрептококка группы А Повышение или повышающиеся титры противострептококковых антител

Ревматические узелки – это плотные безболезненные образования размером от нескольких мм до 1-2 см, локализуются у мест прикрепления сухожилий в области коленных, локтевых суставов, в области лодыжек, ахилловых сухожилий, остистых отростков позвонков. У детей встречаются при возвратной РЛ.

Диагноз. Для диагностики ОРЛ применяются диагностические критерии Киселя– Джонса. Критерии приведены с учетом последнего пересмотра Американской ревматологической ассоциацией (АКА) (1992г.) и модификаций, предложенных Ассоциацией ревматологов России (АРР) в 2003 г.

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, документировано подтверждающими предшествующую инфекцию БГСА, свидетельствуют о высокой вероятности ОРЛ.

Критерии активности ревматического процесса. Клинические проявления болезни зависят от степени активности ревматического воспаления. Выделяют три степени активности: минимальную (I), умеренную (II), максимальную (III).

Минимальная степень активности характерна для постепенного начала ОРЛ, температура тела остается нормальной, при этом лабораторные показатели либо в пределах возрастной нормы, либо имеются незначительные отклонения в части из них. Подтвердить минимальную степень активности возможно при динамическом обследовании больного.

Важно помнить, что именно при минимальной степени активности и затяжном течении ОРЛ клапанный порок формируется в 3-3,5 раза чаще, чем при высокой степени активности.

Умеренная степень активности характеризуется постепенным началом, субфебрильной температурой тела, умеренным или слабо выраженным кардитом, полиартралгиями, хореей. Рентгенологических отклонений от нормы часто не определяется. Лабораторные показатели активности воспаления изменены умеренно или незначительно. Клапанный порок сердца формируется также чаще, чем при остром течении и высокой степени активности процесса.

Выраженная степень активности проявляется яркими признаками болезни с острым началом, с выраженным экссудативным компонентом воспаления в пораженных органах (полиартрит, панкардит, полисерозит, множественные висцериты), высокой лихорадкой. Картина острого кардита характеризуется расширением полостей сердца и снижением сократительной функции миокарда, что подтверждается инструментальными методами исследования. Лабораторные показатели воспаления и противострептококкового иммунитета значительно выше нормы.

Лабораторные исследования

Для выявления активной БГСА инфекции важно обнаружить повышенные или (что важнее) повышающиеся при повторном исследовании (через 3 недели) титры противострептококковых антител (АСЛ-О, антидезоксирибонуклеазы В и антистрептогиалуронидазы (АСГ)).

Выявление БГСА при бактериологическом исследовании мазка и из зева и носа не позволяет дифференцировать активную инфекцию от стрептококкового носительства. Рентгенологическое исследование: при вальвулите митрального клапана определяется **митральная конфигурация сердца** за счет выполнения «талии» сердца ушком левого предсердия и увеличения размеров обеих левых камер сердца. При вальвулите аортального клапана выявляется **аортальная конфигурация сердца**.

На ЭКГ при эндомиокардите могут быть такие неспецифические признаки, как: синусовая тахи- или брадикардия, реже миграция водителя ритма, экстрасистолия, АВблокады I-II степени, нарушения процессов реполяризации желудочков. При вальвулите митрального клапана могут быть признаки острой перегрузки левого предсердия; при вальвулите аортального клапана – признаки диастолической перегрузки левого желудочка.

На ДЭхоКГ признаками вальвулита являются рыхлость и утолщение эхосигнала от пораженного клапана, ограничение их подвижности, при тяжелом кардите - снижение фракции выброса левого желудочка (ниже 60%).

Гематологические сдвиги: лейкоцитоз выше $11 \times 10^9/\text{л}$ и повышение СОЭ более 20 мм/ч – у больных с умеренной степенью выраженности ОРЛ.

Высокий лейкоцитоз и повышение СОЭ более 40 мм/ч характерны для тяжелой степени выраженности ОРЛ.

Также соответствуют степени тяжести заболевания и другие острофазовые показатели: СРБ, серомукоид, диспротеинемия с гипоальбуминемией и гиперглобулинемией.

Дифференциальный диагноз. Первичный ревмокардит необходимо дифференцировать с: приобретенными неревматическими кардитами (вирусные миокардиты), которые могут возникать в возрасте от 1мес. до 17 лет. В этих случаях в анамнезе отмечается частая связь с вирусной носоглоточной инфекцией (чаще энтеровирусной или аденовирусной), короткий «светлый» промежуток между заболеваниями; наличие в анамнезе предшествующих аллергических заболеваний, особенно у детей младшего возраста; жалобы на сердцебиение (**внимание!** ЧСС не соответствует степени лихорадки), одышка при физической нагрузке или в покое, кардиалгии, выраженная астенизация. В дебюте заболевания можно выявить повышение температуры до субфебрильных и фебрильных цифр.

Объективно: тоны сердца приглушены на верхушке (преимущественно I тон), часто выявляется экстрасистолия, систолический шум митральной регургитации; при сопутствующем перикардите – шум трения перикарда. При наличии СН: тахикардия, ритм «галопа», слабый пульс, отеки, пастозность, набухание шейных вен, гепатомегалия, влажный кашель (чаще ночной), хрипы в легких.

Гематологические сдвиги могут быть минимальными (лейкоцитоз, повышение СОЭ) или показатели гемограммы могут оставаться без изменений. Отмечается повышение КФК, КФК-МВ, тропонина I, ЛДГ, АсАТ.

На ЭКГ: синусовая тахикардия, экстрасистолия, удлинение интервала PR и QT. Рентгенологически: кардиомегалия, застойные явления в легких. На ДЭхоКГ: глобальная гипокинезия (наиболее типичный признак), систолическая дисфункция левого желудочка (снижение фракции выброса), увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров левого желудочка, перикардальный выпот, отсутствие вальвулита.

При сравнении с ОРЛ – более медленная положительная динамика клинических и ЭКГ признаков под влиянием терапии (торпидность).

Идиопатический пролапс митрального клапана (ПМК) чаще встречается у девочек, с астеническим телосложением, высоким ростом, имеющими признаки дисплазии соединительной ткани: воронкообразная деформация грудной клетки, гипермобильность суставов, нарушение осанки, сколиоз, готическое нёбо, прогнатизм, миопия, раннее развитие плоскостопия и др. В анамнезе у большинства таких детей отмечается раннее начало ангин, формирование хронического тонзиллита. Жалобы многочисленные, вегетативного характера (головокружение, слабость, сердцебиение, одышка, головная боль, кардиалгии, связанные с эмоциональным перенапряжением, которые проходят самостоятельно или после приема настойки валерианы). Объективно, при аускультации сердца

выслушивается систолический щелчок (лучше в вертикальном положении), позднесистолический шум (лучше выслушивается в положении лёжа). Наиболее отчетливо выявляется сочетание систолического щелчка с позднесистолическим шумом после физической нагрузки. Нет клинических признаков сердечной недостаточности, кардиомегалии, тоны сердца звучные.

Гематологические сдвиги отсутствуют, в биохимическом анализе крови нет увеличения острофазовых показателей. На рентгенограмме – малые размеры сердца, выбухание дуги легочной артерии. При ДЭхоКГ – утолщенность «лохматость» створок митрального клапана, выгибание одной или обеих створок в полость левого предсердия, митральная регургитация 1-2 степени (при отсутствии недостаточности митрального клапана).

Малую хорею (в сочетании с поражением сердца, суставов и, особенно изолированную) необходимо дифференцировать с: неврозом навязчивых движений (тиками). В анамнезе у таких детей – перинатальная (постгипоксическая или посттравматическая) энцефалопатия, психоэмоциональная лабильность, хронические очаги инфекции в носоглотке. Клинически: после острого стресса отмечается возникновение стереотипных и повторяющихся движений мышц лица (подергивание или нахмуривание бровей, мигание, зажмуривание глаз, шмыганье носом, стереотипные жевательные движения) или верхних, реже нижних конечностей, при сохранении нормального мышечного тонуса. Гематологические сдвиги отсутствуют, в биохимическом анализе крови нет увеличения острофазовых показателей.

Положительная динамика при лечении седативными препаратами.

Лечение. Задачи лечения: эрадикация БГСА, подавление активности ревматического процесса, предупреждение формирования приобретенных пороков сердца, купирование застойной недостаточности кровообращения, ликвидация экстракардиальных проявлений заболевания.

Схема лечения. Обязательные мероприятия: соблюдение этапности лечения, режим, антибиотики, НПВС/гормоны, препараты хинолинового ряда.

Вспомогательное лечение: диета, антигистаминные средства, витаминотерапия.

Показания для госпитализации: все пациенты с ОРЛ.

Режим: постельный на 2-3 недели, до появления стойкой положительной клинической и лабораторно-инструментальной динамики; далее режим расширяется до полупостельного, затем – до тренирующего.

Диета – содержание белка не менее 1г/кг массы тела, ограничение поваренной соли. Показано включение в рацион продуктов, содержащих соли калия и магния.

Лечение ОРЛ включает три этапа: стационарное лечение, лечение в местном кардиоревматологическом санатории, лечение в условиях поликлиники (см. «профилактика ОРЛ»).

Этиотропная терапия направлена на эрадикацию (уничтожение) БГСА. Всем больным с ОРЛ назначают препараты пенициллина.

Табл. Дозы основных антибиотиков, применяемых при этиотропной терапии ОРЛ

Препарат	Доза, возраст пациента	Путь введения, кратность, длительность
Бензилпенициллин	1,5–4 млн ЕД/сут, детям старше 12 лет	в/м, в 4 приема, 10 сут.
	400–600 тыс. ЕД /сут, детям младше 12 лет	в/м, в 4 приема, 10 сут.
Азитромицин	0,5 г/сут (со 2-го дня – 0,25 г/сут), детям старше 12 лет	Внутрь, 1 раз (за 1 час до еды); в 1-й день; 2-5-й день – по 0,25 г/сут, 1 раз в день
	12 мг/кг/сут, детям младше 12 лет	Внутрь, 1 раз (за 1 час до еды); 5 сут.
Кларитромицин	0,5 г/сут детям старше 12 лет	Внутрь (до еды), в 2 приема, 10 сут.
	15 мг/кг/сут детям младше 12 лет	Внутрь, в 2 приема, 10 сут.
Мидекамицин (макропен)	1,2 г/сут. детям старше 12 лет	Внутрь (до еды), в 3 приема, 10 сут. Внутрь (до еды), в 3 приема, 10 сут.
	50 мг/кг/сут. детям младше 12 лет	
Рокситромицин	0,3 г/сут. детям старше 12 лет	Внутрь (за 15 мин. до еды), в 2 приема, 10 сут.
	5 мг/кг/сут. детям младше 12 лет	Внутрь (за 15 мин. до еды), в 2 приема, 10 сут.
Спирамицин	6 млн ЕД/сут. детям старше 12 лет	Внутрь, в 2 приема, 10 сут.
	3 млн ЕД/сут. детям младше 12 лет	Внутрь, в 2 приема, 10 сут.
Эритромицин	1,5 г/сут. детям старше 12 лет	Внутрь (за 1 час до еды), в 3 приема, 10 сут.
	40 мг/кг/сут. детям младше 12 лет	Внутрь (за 1 час до еды), в 3 приема, 10 сут.
Клиндамицин	0,6 г/сут. детям старше 12 лет	Внутрь (запивать большим количеством воды) в 4 приема, 10 сут.
	20мг/кг/сут. детям младше 12 лет	Внутрь (запивать большим количеством воды) в 3 приема,

		10 сут.
Линкомицин	1,5 г/сут. детям старше 12 лет	Внутрь (за 1-2 часа до еды), в 3 приема, 10 сут.
	30 мг/кг/сут. детям младше 12 лет	Внутрь (за 1-2 часа до еды), в 3 приема, 10 сут.

Патогенетическая терапия (противовоспалительная терапия)

Показания для назначения преднизолона: тяжелый или умеренно выраженный ревмокардит (панкардит), хорея, полисерозиты; максимальная или умеренно выраженная активность воспалительного процесса (СОЭ \geq 30мм/ч).

Преднизолон назначают по 20 мг/сут (детям старше 12 лет), по 0,7-0,8 мг/кг/сут (детям младше 12 лет), в 1 прием, утром, до еды, примерно, на протяжении 2-х недель. Далее дозу снижают по 2,5 мг/сут, каждые 5-7 дней, вплоть до отмены, курс 1,5-2 мес. Сопутствующие препараты при назначении преднизолона: антациды (альмагель, маалокс, вентер) и препараты калия (аспаркам, панангин).

Показания для назначения НПВС (диклофенак): слабовыраженный кардит; ревматический артрит без кардита, минимальная активность процесса (СОЭ $<$ 30 мм/ч), а также: при необходимости в длительном лечении после стихания высокой активности ОРЛ, повторная РЛ на фоне ревматического порока сердца.

Симптоматическая терапия включает лечение СН: дигоксин, капотен, фуросемид, гипотиазид, верошпирон.

При лечении малой хорей используют этиотропную, патогенетическую терапию ОРЛ, в сочетании с антипсихотическими средствами и нейроптиками (галоперидол, диазепам), применяют также барбитураты (фенобарбитал), ноотропы (мексидол, фенибут), а также витамины группы В (нейромультивит, мильгамма).

Исход и прогноз ОРЛ связан с частотой формирования ревматического порока сердца

(РПС). Частота формирования РПС после первой атаки ОРЛ у детей составляет 20– 25%, причём максимальная частота формирования РПС отмечается в течение первых 3х лет после ОРЛ. Преобладают изолированные пороки сердца, чаще митральная недостаточность. Реже формируется недостаточность аортального клапана, митральный стеноз и митрально–аортальный порок. У больных, перенесших первую атаку ОРЛ в возрасте 23 лет и старше, сочетанные и комбинированные РПС формируются в 90% случаев. Примерно у 7–10% детей после перенесенного кардита формируется пролапс митрального клапана.

Дети и подростки, имеющие РПС, относятся к группе среднего риска по возникновению вторичного инфекционного эндокарда.

Первичная профилактика ОРЛ.

I этап: общие мероприятия: обеспечение правильного физического развития ребенка; полноценное витаминизированное питание; закаливание с первых месяцев жизни; выполнение комплекса санитарно-гигиенических правил; борьба со скученностью в школах, детских учреждениях.

II этап - борьба со стрептококковой инфекцией - проводится ранняя диагностика БГСА; лечение острого тонзиллита, вызванного БСГА: в/м, однократно - бензатина бензилпенициллин; или внутрь, в течение 10 сут. - амоксициллин, феноксиметилпенициллин, цефадроксил. При непереносимости указанных препаратов назначают макролиды, внутрь, в течение 10 сут.. При обострении хронического тонзиллита, вызванного БСГА, применяют: внутрь, в течение 10 сут. – амоксициллин/клавуланат, цефуроксим. При непереносимости бета-лактамовых антибиотиков: внутрь, в течение 10 сут. – клиндамицин, линкомицин.

Вторичная профилактика ОРЛ.

Проводится экстенциллином, ретарпеном (бензатином бензилпенициллином) в дозе: 600 000 ЕД детям массой тела до 25 кг; 1 200 000 ЕД детям с массой более 25 кг; 2 400 000 ЕД подросткам и взрослым 1 раз в 3 недели или бициллином-1 в той же дозе, но 1 раз в неделю. При непереносимости пенициллинов пролонгированного действия рекомендуется своевременно применять макролиды 10-ти дневным курсом в каждом случае БСГА тонзиллита/фарингита. Длительность бициллинопрофилактики устанавливается индивидуально:

1. у больных, перенесших ОРЛ без кардита (хорея, артрит) - в течение 5 лет или до 18летнего возраста по принципу «что дольше»;
2. у больных, перенесших ОРЛ с кардитом, без формирования порока – в течение 10 лет или до 25-летнего возраста по принципу «что дольше»;
3. у больных, перенесших ОРЛ с кардитом, с формированием порока – пожизненно.

Профилактика вторичного инфекционного эндокардита: проводится пациентам с РПС при медицинских манипуляциях в области полости рта, пищевода, дыхательных путей: амоксициллин внутрь 2 г (детям старше 12 лет), 50 мг/кг (детям младше 12 лет), однократно, за 1 час до процедуры или ампициллин в/в или в/м, в той дозе, однократно, за 30 мин. до процедуры.

При непереносимости пенициллинов: клиндамицин внутрь 600 мг (детям старше 12 лет), 20 мг/кг (детям младше 12 лет), однократно, за 1 час до процедуры; цефадроксил или цефалексин внутрь 2г (детям старше 12 лет), 50 мг/кг (детям младше 12 лет), однократно, за 1 час до процедуры или клиндамицин в/в 600 мг (детям старше 12 лет), 20 мг/кг (детям младше 12 лет), однократно, за 30 мин. до процедуры; цефазолин в/в или в/м 1г (детям старше 12 лет), 25 мг/кг (детям младше 12 лет), однократно, за 30 мин. до процедуры.

При непереносимости линкозамидов и цефалоспоринов: азитромицин внутрь 500 мг (детям старше 12 лет), 15 мг/кг (детям младше 12 лет), однократно, за 1 час до процедуры; кларитромицин внутрь 500 мг (детям

старше 12 лет), 15 мг/кг (детям младше 12 лет), однократно, за 1 час до процедуры.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Понятие, частота в популяции, современные представления об этиопатогенетических механизмах ревматического процесса.
- Нарушения гемодинамики при ОРЛ.
- Клинико-диагностические критерии и синдромы при ОРЛ.
- Лабораторная диагностика ОРЛ.
- Инструментальная диагностика ОРЛ.
- Дифференциальная диагностика ОРЛ.
- Тактика лечения ОРЛ.
- Первичная профилактика ОРЛ.
- Вторичная профилактика ОРЛ.
- Диспансерное наблюдение детей с ОРЛ.

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ПРИЧИНЫ ВТОРИЧНЫХ ПМК:
 - 1) ревматический эндокардит
 - 2) миокардит
 - 3) травмы сердца
 - 4) ДКМП
 - 5) все перечисленное верно

2. ВТОРИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ ПРОВОДИТСЯ:
 - 1) ципрофлоксацином
 - 2) вольтареном
 - 3) дифлюканом
 - 4) бензатином бензилпенициллином
 - 5) метилпреднизолоном

3. ИСХОДОМ МАЛОЙ ХОРЕИ ПРИ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКЕ, БЕЗ ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЦА МОЖЕТ БЫТЬ:
 - 1) невроз навязчивых движений
 - 2) слабоумие
 - 3) выздоровление
 - 4) психоз
 - 5) аутизм

4. ДИАГНОЗ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ ВЫСОКО ВЕРОЯТЕН ПРИ НАЛИЧИИ

1) двух больших критериев в сочетании с данными, подтверждающими предшествующую инфекцию бета-гемолитическую стрептококковую инфекцию группы А

2) двух больших критериев в сочетании с данными, подтверждающими предшествующую бета-гемолитическую стрептококковую инфекцию группы В

3) одного большого и двух малых критериев в сочетании с данными, подтверждающими предшествующую бета-гемолитическую стрептококковую инфекцию группы А

4) одного большого и двух малых критериев в сочетании с данными, подтверждающими предшествующую бета-гемолитическую стрептококковую инфекцию группы В

5. ИСХОДОМ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ С ПОРАЖЕНИЕМ СЕРДЦА МОЖЕТ БЫТЬ:

- 1) формирование приобретенного порока сердца
- 2) кардиосклероз
- 3) деформирующий артроз
- 4) дилатационная кардиомиопатия
- 5) артериальная гипертензия

6. К НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ИСХОДАМ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ И ХРОНИЧЕСКОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА ОТНОСЯТ:

- 1) пароксизмальную тахикардию
- 2) желудочковую экстрасистолию
- 3) формирование митральной недостаточности
- 4) формирование аортальной недостаточности
- 5) формирование трикуспидальной недостаточности

7. ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ПРИЗНАКОВ К БОЛЬШИМ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ КРИТЕРИЯМ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ ОТНОСИТСЯ:

- 1) артропатия
- 2) артралгии
- 3) анулярная эритема
- 4) ускоренная СОЭ
- 5) удлинение интервала PQ на ЭКГ

8. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ ИМЕЕТ ЗНАЧЕНИЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ИММУНОЛОГИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ:

- 1) Ig А
- 2) Ig Е
- 3) ревматоидный фактор

- 4) АСЛ-0
 - 5) Ig D
9. ВЫСОКИЙ ТИТР АСЛ-0 СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ О:
- 1) активности ревматической лихорадке
 - 2) снижении реактивности организма
 - 3) инфицировании организма бета-гемолитическим стрептококком группы А
 - 4) не имеет диагностического значения
 - 5) активности воспалительного процесса
10. ПРИ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКЕ НАБЛЮДАЕТСЯ ВАЛЬВУЛИТ, ПРОЯВЛЯЮЩИЙСЯ ЧАЩЕ В ВИДЕ:
- 1) митральной недостаточности
 - 2) трикуспидальной недостаточности
 - 3) аортального стеноза
 - 4) трикуспидального стеноза
 - 5) стеноза клапана легочной артерии

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача 1.

Мать с девочкой 12 лет обратилась к врачу-педиатру участковому с жалобами на повышение температуры тела до 37,8°C в вечернее время, боли в коленных и голеностопных суставах «летучего» характера, слабость и утомляемость, сердцебиение и одышку при подъёме по лестнице на 2 этаж у ребёнка.

Анамнез: девочка больна в течение последних трёх дней, когда появились вышеперечисленные жалобы. Три недели назад жаловалась на боли в горле при глотании, температуру не измеряла, за медицинской помощью не обращалась, лечилась самостоятельно с применением препаратов местного действия.

При осмотре: состояние средней степени тяжести. Физическое развитие соответствует возрасту. Температура тела – 37,7°C. Кожа бледная. Слизистые зева и ротовой полости розовые, чистые. Периферические суставы визуально не изменены, активные и пассивные движения в них безболезненны, не ограничены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД – 20 ударов в минуту. Верхушечный толчок сердца определяется в V межреберье на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Границы относительной сердечной тупости: правая на 1,0 см вправо от правого края грудины, верхняя – III ребро, левая – на 2 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, I тон ослаблен, дующий систолический шум на верхушке, ритм правильный, ЧСС – 84 удара в минуту. АД – 100/60 мм рт.ст. Печень на 1 см выступает из-под рёберного края. Селезёнка не пальпируется. Мочеиспускание не нарушено.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента в условиях соматического отделения детского стационара.
3. Уточните и обоснуйте поставленный Вами диагноз с учётом полученных данных проведенного дополнительного обследования. Общий анализ крови: эритроциты - $4,6 \times 10^{12}/л$, гемоглобин - 127 г/л, лейкоциты - $13 \times 10^9 /л$ (палочкоядерные нейтрофилы - 4%, сегментоядерные нейтрофилы - 72%, моноциты - 10%, лимфоциты - 14%), тромбоциты - $215 \times 10^9 /л$, СОЭ - 29 мм/час. Общий анализ мочи: реакция - кислая, удельная плотность - 1018, белок и сахар – отрицательные, лейкоциты – 1-2 в поле зрения, эритроциты – не обнаружены. Биохимия крови: СРБ - 1,5 мг/дл (N 0-0,5), протеинограмма: общий белок - 68 г/л, альбумины - 53%, глобулины α_1 - 8%, α_2 - 13%, β - 10%, γ - 16%, КФК-МВ - 28 МЕ/л (0-30), АЛТ - 21 Ед/л (0-33), АСТ - 12 Ед/л (0-32), мочевины - 5,8 ммоль/л, креатинин - 72 мкмоль/л. Титр АСЛО - 542,0 IU/ml (0-150). Высев из зева β -гемолитического стрептококка группы А $>10^3$ КОЭ/мл. Электрокардиография: электрическая ось сердца не отклонена, ритм синусовый с ЧСС - 74 в минуту, атриовентрикулярная блокада I степени (интервал PQ - 0,22 сек), усиление биоэлектрической активности миокарда левого желудочка. Эхокардиография: митральный клапан: створки утолщены с краевым фиброзом, регургитация ++; аортальный клапан: створки тонкие, регургитация 0; трикуспидальный клапан: створки тонкие, регургитация +; лёгочный клапан: створки тонкие, регургитация 0. Левое предсердие: не расширено. Фракция выброса: 58%. Наличие перикардального выпота: нет.
4. Определите и обоснуйте мероприятия и тактику немедикаментозного и медикаментозного лечения.
5. Определите и обоснуйте тактику вторичной профилактики данного заболевания у пациента после выписки из стационара.

Задача 2.

На приёме у врача-педиатра участкового мать с девочкой 9 лет. Со слов матери, ребёнок жалуется на боли в голеностопных, коленных, тазобедренных суставах мигрирующего характера, припухлость суставов, лихорадку до фебрильных цифр. Данные жалобы беспокоят в течение четырёх дней.

Из анамнеза заболевания известно, что три недели назад перенесла назофарингит с лихорадкой, лечение симптоматическое. В настоящий момент физическая активность на фоне заболевания несколько ограничена из-за болевого суставного синдрома, сопровождается быстрой утомляемостью, сердцебиением.

Из анамнеза жизни известно, что девочка проживает в многодетной малообеспеченной семье в частном доме. Аллергологический, наследственный анамнез не отягощён. Травмы накануне настоящего заболевания отрицает.

При осмотре: состояние средней степени тяжести, сознание ясное. Рост – 130 см, вес – 21 кг. При ходьбе хромает. Кожные покровы умеренной влажности бледно-розового цвета, над правым коленным и левым голеностопным суставами кожа гиперемирована, суставы горячие на ощупь, движения в них ограничены из-за болезненности. Отмечается деформация правого коленного и левого голеностопного суставов. При осмотре полости рта слизистая розовая, чистая, без налётов. Периферические лимфоузлы не увеличены. Грудная клетка цилиндрической формы. В лёгких дыхание везикулярное, проводится равномерно, хрипов нет, ЧД – 20 в минуту. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца приглушены, ритмичные, нежный систолический шум в I и V точках аускультации с иррадиацией в подмышечную область, акцент II тона на лёгочной артерии. ЧСС – 92 удара в минуту, АД – 100/60 мм рт. ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень и селезёнка не увеличены. Дизурий нет. Отёков нет. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный. В анализах: гемоглобин – 120 г/л, эритроциты – $4,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $12,4 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 7%, сегментоядерные – 56%, лимфоциты – 27%, моноциты – 2%, эозинофилы – 8%, СОЭ – 37 мм/час, антистрептолизин-О – 450 МЕ/мл. По ЭхоКГ отмечается краевое утолщение створок митрального клапана, признаки митральной регургитации I степени.

Вопросы:

1. Предположите вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Назначьте медикаментозное лечение Вашему пациенту.
5. На фоне проводимой терапии клинически отмечена быстрая положительная динамика. Через 14 дней было проведено контрольное обследование, по результатам которого признаков деструктивного синовита и приобретённого порока сердца не выявлено, митральный клапан по данным ЭхоКГ не изменён. Какова Ваша дальнейшая лечебная тактика?

Задача 3.

Мальчик в возрасте 15 лет перенес ревматическую атаку без порока сердца. В 16 лет после перенесенной ангины состояние ухудшилось: появились боли в сердце, одышка, припухлость и боли в коленных и локтевых суставах, на ногах, груди сыпь в виде нежных розовых колец. Ребенок находится в вынужденном полусидячем положении, бледен, губы цианотичные.

При осмотре: верхушечный толчок ослаблен, границы сердца расширены, особенно левая по передней аксиллярной линии. Тоны глухие, ритмичные, брадикардия. Пульс слабого наполнения. Печень +3 см из-под края реберной дуги, мягко-эластической консистенции. К концу третьей недели лечения тоны стали громче, на верхушке сердца появился дующий

систолический шум, связанный с I тоном, проводящийся в подмышечную впадину. В анализе крови: НЬ - 110 г/л, RBC – $4,4 \times 10^{12}$ /л, WBC - $8,2 \times 10^9$ /л, PLT 228×10^9 /л, СОЭ - 25 мм/час, серомукоид 0,7, СРБ 75

1. Предположите диагноз.
2. Тактика лечения данного случая.
3. Прогноз данного случая.
4. Критерии, когда можно говорить о формировании ревматического порока сердца?
5. Перечислите стадии морфологии патологического процесса.

Задача №4

Пациентка, 15 лет, поступила в стационар с жалобами на повышение температуры до субфебрильных цифр (максимально до $37,4^{\circ}\text{C}$), изменение походки, нарушение почерка, появление произвольных движений лица и рук, лабильность настроения.

Из анамнеза известно, что в детстве росла и развивалась нормально. Родители и младший брат здоровы. Учится в 9-м классе средней школы. В детстве перенесла ветряную оспу, эпидемический паротит.

Месяц назад перенесла ангину. Лечилась дома. После возобновления обучения в школе преподаватели отметили ухудшение почерка, повышенную лабильность настроения. В дальнейшем присоединились нарушение походки, подергивание руками и головой, иногда - произвольное высовывание языка. В вечернее время отмечалось повышение температуры тела до субфебрильных цифр.

При осмотре состояние относительно удовлетворительное. Обращают на себя внимание повышенная эмоциональная лабильность, произвольные движения пальцев рук, высовывание языка. Выполнение почерковых и пальценосовой проб затруднено. В позе Ромберга неустойчива. Кожные покровы не изменены. Отеков нет. Суставы визуально не изменены, при пальпации и выполнении движений безболезненны. В легких хрипов нет. ЧД - 16 в минуту. Перкуторно левая граница сердца по среднеключичной линии. Тоны сердца несколько приглушены, ЧСС - 100 в минуту, шумы не выслушиваются. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

В общем анализе крови: лейкоциты -11×10^9 /л (п/я - 4%, с/я -78%), гемоглобин -120 мг/дл, эритроциты - $4,5 \times 10^{12}$ /л. СОЭ -18 мм/ч.

Вопросы.

1. Оцените клинику.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. Определите план обследования и необходимость проведения дополнительных исследований.
4. Требуется ли госпитализация?
5. Принципы терапии.

Задача №5

Пациентка С, 15 лет, поступила в стационар с жалобами на боли в коленных суставах при ходьбе, повышение температуры тела до 37,3°C, общую слабость, повышенную утомляемость.

Из анамнеза известно, что пациентка росла и развивалась нормально. Окончила среднюю школу и училище. Работает на складе в холодном помещении. Из перенесенных болезней отмечает частые простудные заболевания в последнее время. Наследственность не отягощена: отцу 45 лет, матери 43 года, практически здоровы, братьев и сестер нет. Отмечается аллергическая реакция на пенициллин в виде крапивницы.

Три недели назад перенесла ангину, протекавшую с повышением температуры до 38,5°C, болями в горле. Начатое лечение бензилпенициллином было прекращено из-за появления крапивницы. Препарат заменен на азитромицин, на фоне чего боли в горле прошли, температура тела нормализовалась. Однако в течение последней недели пациентка вновь отметила повышение температуры до субфебрильных цифр

в вечернее время, общую слабость. Три дня назад появились боли в правом коленном суставе при ходьбе. В настоящее время эти боли несколько уменьшились, однако «заболел» левый коленный сустав.

При осмотре состояние относительно удовлетворительное. Температура тела 37,0°C. Кожные покровы обычной окраски и влажности. Лимфатические узлы не увеличены, за исключением поднижнечелюстных и околоушных. Отеков нет. Суставы визуально не изменены. Отмечается небольшая болезненность при выполнении активных и пассивных движений в коленных суставах, больше левом. При перкуссии легких звук ясный легочный, хрипы не выслушиваются. Сердце перкуторно не расширено. Тоны несколько приглушены, выслушивается тихий систолический шум на верхушке. ЧСС - 96 в минуту. АД - 120/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.

В общем анализе крови: лейкоциты - $10 \times 10^9/\text{л}$ (п/я - 2%, с/я - 75%), СОЭ - 20 мм/ч. СРВ ++. Титр антител к анти-О-стрептолизину 1:350.

На ЭКГ ритм синусовый, нормальное положение ЭОС, ЧСС - 96 в минуту, PQ - 0,18 с, QRS - 0,08 с. Нарушения ритма не зафиксированы.

При рентгенографии легких очаговые и инфильтративные изменения не выявлены.

Вопросы.

1. Оцените клинику.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. Оцените результаты обследований и обозначьте необходимость проведения дополнительных исследований.
4. Сформулируйте клинический диагноз и укажите диагностические критерии.
5. Назначьте лечение и обоснуйте его.

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 «ОРЛ: частота, клиника, диагностика», «Первичная и вторичная профилактика ОРЛ», «Дифференциальная диагностика ОРЛ», «Пороки развития аорты».
4. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей ОРЛ».

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	М. : ГЭОТАР-	2014

	[Электронный ресурс] / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. - Режим доступа : http://client.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970428160.html	Медиа	
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 9.4.2** «Диффузные болезни соединительной ткани. Системные васкулиты».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Изучение проблемы системных васкулитов у детей дает возможность рано заподозрить заболевание, определиться с тактикой диагностики и ведения больных. Это является основой своевременного начала базисной терапии и улучшает прогноз больных. Учитывая редкость данной патологии и агрессивное течение ряда васкулитов с высоким риском неблагоприятных исходов, в центре внимания – вопросы ранней диагностики.

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 сосудистой системы, методы оценки функционального состояния 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 системными васкулитами, с неотложными состояниями (тромботические осложнения, висцеральные).

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.

Системные васкулиты

Системные васкулиты – это группа заболеваний с аутоиммунным поражением сосудистой стенки, часто – с тяжелым течением и клиникой поражения различных органов и систем.

СВ классифицируют по калибру пораженных сосудов: с поражением сосудов мелкого, среднего и крупного калибра (рис. 1).

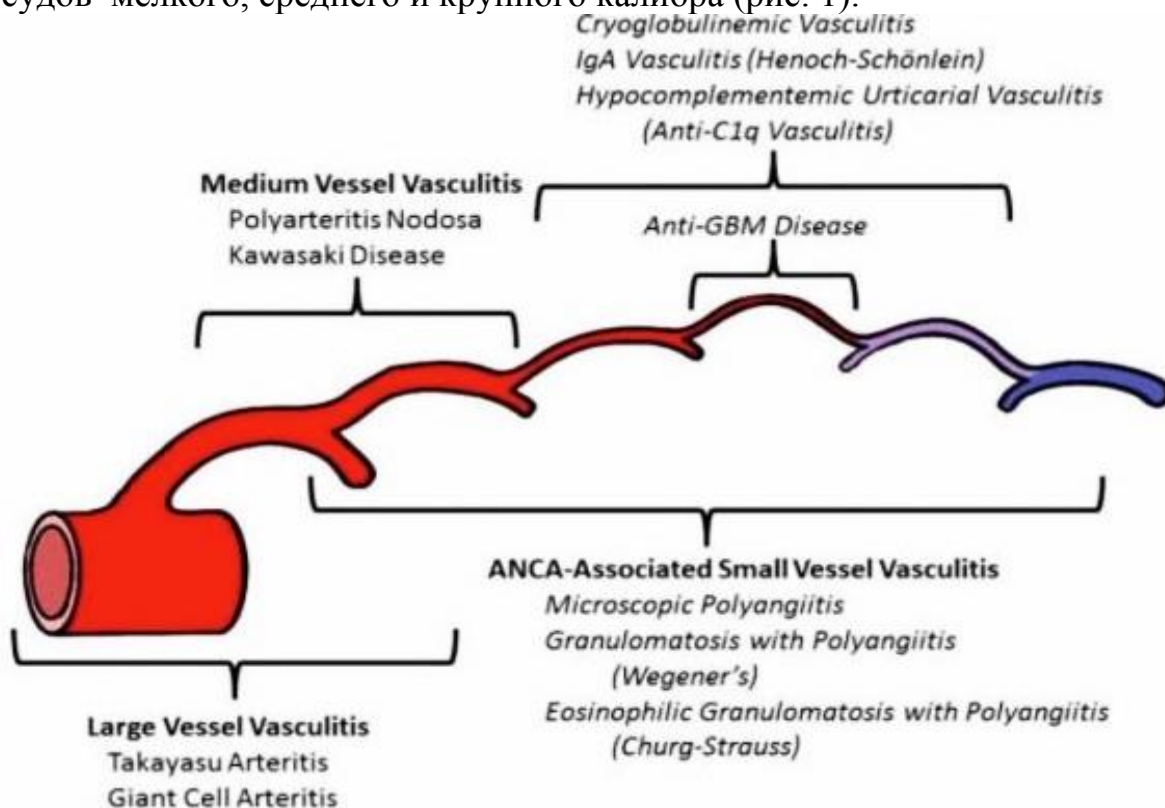


Рисунок 1. Классификация СВ по калибру пораженных сосудов.

1. Группа васкулитов с поражением мелких сосудов представлена гранулематозом Вегенера, синдромом Чарджа-Стросса, микроскопическим полиангиитом, эссенциальной криоглобулинемией, геморрагическим васкулитом Шенлейна-Геноха.

2. Системные васкулиты с поражением сосудов среднего калибра включают болезнь Кавасаки и узелковый полиартериит.

3. К системным васкулитам крупных сосудов относят болезнь Такаясу (неспецифический аорто-артериит) и гигантоклеточный височный артериит.

Патогенез развития СВ включает два пути поражения сосудистой стенки: первый – классический, нейтрофильный (образование антинейтрофильных цитоплазматических антител, которые вызывают дегрануляцию нейтрофилов и моноцитов, частицы которых повреждают эндотелий, способствуют синтезу свободных кислородных радикалов, высвобождением миелопероксидазы и протеинкиназы 3), Т-клеточная активация при этом стимулирует образование АНЦА. Второй путь - т-

клеточный гранулематозный процесс (образование скоплений Т и В-лимфоцитов, дендритных клеток, макрофагов). В гранулемах и других скоплениях Т-лимфоцитов в сосудистой стенке (рассматриваются как третичные лимфоидные органы) происходит индукция Т-регуляторных лимфоцитов с активацией В-клеток, образующих АНЦА, и дендритных клеток, продуцирующих ФНО- α (рис. 2).

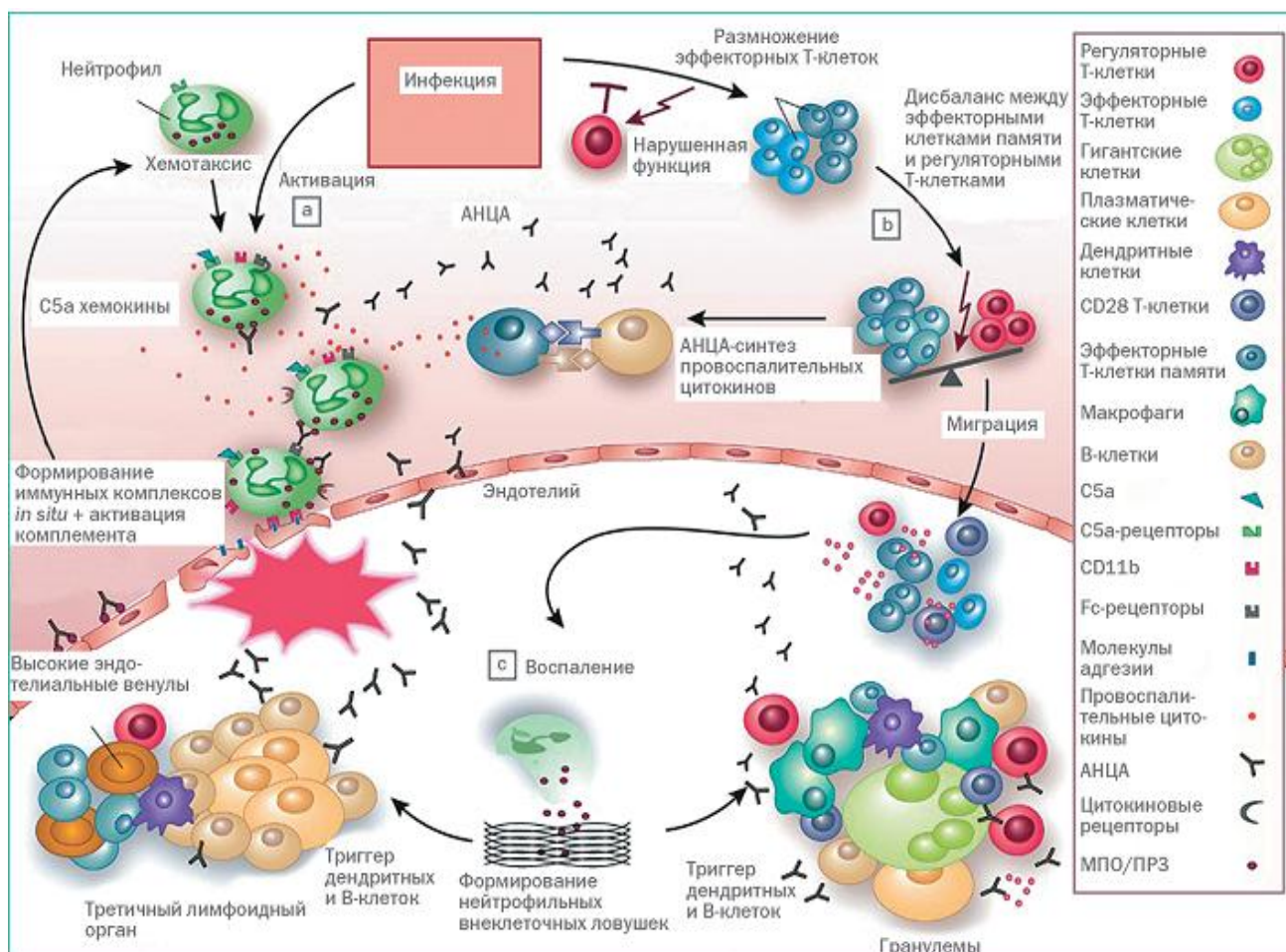


Рисунок 2. Патогенетические пути развития АНЦА-ассоциированных васкулитов (Яременко О.Б., 2014, адаптировано из Wide B. et al., 2011)

Диагностика и лечение васкулитов у детей проводится в специализированном стационаре, амбулаторное наблюдение проводят педиатр, ревматолог. Прогноз может быть улучшен благодаря правильному и своевременному лечению. Повреждение органов и тканей можно предупредить с помощью ранней диагностики и назначения комплексного лечения. Для лечения в большинстве случаев используют комбинацию препаратов: ГКС, цитотоксических препаратов, по показаниям - антиагрегантов. Оценка активности аутоиммунного воспаления оценивается по уровню СОЭ, лейкоцитоза, белков «острой фазы», а также IgA, IgG, ЦИК и криоглобулинов, АНЦА и выраженности гиперкоагуляции.

Самым распространенным васкулитом у детей является геморрагический васкулит (болезнь Шенлейн-Геноха): 23-25 случаев на 10000 детского населения. ГВ - это генерализованное асептическое воспаление стенок мелких сосудов. Характеризуется полиморфизмом проявлений (поражение кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта, почек).

Заболевание развивается после перенесенной вирусной инфекции,



приема
лекарств,
вакцинации,
факта пищевой
аллергии,
нарушающих
защитные
свойства
эндотелия.

Патогенетической основой болезни является образование иммунных комплексов с развитием микротромбов, поражением русла микроциркуляции вследствие повышенного свертывания крови .

Клиника.

Простая пурпура характеризуется симметричными геморрагическими элементами (пальпируемая пурпура) вокруг голеностопных суставов, на разгибательных поверхностях конечностей, на ягодицах; реже, и, как правило, у детей раннего возраста - на лице, ладонях, туловище (от единичных мелкоточечных до множественных элементов, которые склонны к слиянию, некрозу). Суставной синдром проявляется артралгиями, либо моноартритом с отеком, острой болью от нескольких часов до нескольких дней и вовлечением крупных или средних суставов (коленных, голеностопных, локтевых).

Наиболее драматично протекает форма заболевания с вовлечением желудочно-кишечного тракта и почек. Первый вариант протекает клинически с выраженным абдоминальным болевым синдромом (приступообразные боли – эпизоды крика сменяются засыпанием ребенка), может появиться кровь в стуле, осложнения в виде инвагинации кишечника, а также ущемления инвагината вплоть до развития некроза, перфорации, перитонита. Во втором случае клиника варьирует от макрогематурии и массивной протеинурии до стертой торпидной клиники с минимальным мочевым осадком. Исходы данной формы также отличаются – от полного выздоровления до рецидивирующего течения с формированием стероид-резистентного гломерулонефрита и хронической болезни почек.

Диагноз подтверждает выявление циркулирующих иммунных комплексов, дисглобулинемия, умеренное повышение острофазных белков, гиперкоагуляция. Лечение проводится в стационаре: диета с исключением

пищевых аллергенов, тяжелое течение является показанием для проведения плазмафереза в сочетании с пульс-терапией ГКС.

Гранулематоз Вегенера

Гранулематоз Вегенера – некротический гранулематоз верхних дыхательных путей, глазной орбиты или легких, нередко сочетающийся с СВ и гломерулонефритом.



Клиника. Заболевание начинается остро или постепенно, с устойчивой лихорадки, снижения аппетита, похудания. У детей встречаются две формы: локализованная (ограниченная) и генерализованная. При локализованной форме гранулематоз локализуется в области носа, придаточных пазух, полости рта, глотки, гортани, уха или глазной орбиты, разрушая ткани и деформируя лицо. У таких больных отмечаются упорный насморк с кровянистым гнойным отделяемым, боль в области придаточных пазух носа, в горле, затруднение глотания.

Характерны:

- заложенность носа;
- выделения из носа серозного или кровянисто-гнойного характера;
- носовые кровотечения;
- грануляционная ткань в носовых ходах;
- язвенно-некротические изменения носовых раковин, перегородки;
- деформация спинки носа по типу “седловидного носа”
- синуситы
- осиплость голоса, стеноз гортани
- перфорация неба
- ДН

По мере прогрессирования развиваются некротические поражения с деструкцией носовой перегородки, раковин, твердого неба; нарастает интоксикация. Гранулематоз области орбит клинически проявляется одно- или двусторонним экзофтальмом с отеком век и явлениями конъюнктивита, склеритом, язвами роговицы. Исключительно редко у детей первично поражаются легкие.

У больных с генерализованной формой отмечаются боли в мышцах, суставах, изменение кожи (пурпура, язвы, некротические узелки), миокардит, нефрит, (протеинурия, микрогематурия), развитие почечной недостаточности.

Диагностика.

Диагноз ставят, основываясь на клинических данных, результатах биопсии слизистой оболочки носоглотки, легкого или почек и данных

инструментальных исследований (УЗИ, КТ глазной орбиты, рентгенография придаточных полостей носа, органов грудной клетки). Общий и биохимический анализы крови: характерны увеличение СОЭ, лейкоцитоз, повышение креатинина, мочевины, у-глобулина и других маркеров. Кроме того, важными диагностическими факторами являются наличие антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА) в 85-90% случаев, антигенов класса HLA, снижение уровня комплемента. Анализ мочи проводится для выявления протеинурии, микрогематурии, а также мочевого синдрома, характерного для гломерулонефрита. При рентгенографии легких в ткани обнаруживаются множественные инфильтраты, плевральный экссудат и полости распада. Биопсия.

Один из наиболее достоверных методов для диагностирования данного заболевания: в образцах тканей, которые берутся из носовых ходов, почек, легких или кожных покровов пациента, выявляются признаки гранулематозно-некротизирующего васкулита.

Прогноз не представляется безнадежным. При естественном течении, без лечения, средняя длительность болезни составляла 5 месяцев. Причиной смерти наиболее часто являлись эрозивное кровотечение или почечная недостаточность. Лечение циклофосфаном позволяет добиться многолетней ремиссии и даже выздоровления. ЦФ применяют в максимальной суточной дозе 2-3 мг/кг или в виде пульс-терапии 1 раз в месяц, внутривенно в дозе 10-15 мг/кг. Комбинируют с ГКС (преднизолоном) в средних дозах (0,5 мг/кг) не менее месяца, с последующим снижением дозы до поддерживающей (0,2 мг/кг). Поддерживающее лечение циклофосфаном и преднизолоном продолжают не менее 2 лет.

Слизисто-кожный лимфонулярный синдром (болезнь Kawasaki)

Слизисто-кожный лимфонулярный синдром (болезнь Kawasaki) — остро протекающее системное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением средних и мелких артерий в виде деструктивно-пролиферативного васкулита, идентичного узелковому полиартерииту. Клинически проявляется лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, генерализованной лимфаденопатией, возможным поражением коронарных и других висцеральных артерий. Описан впервые в Японии Кавасаки в 1967 г., встречается преимущественно у восточных народов. В частности, в Японии ежегодно регистрируется до 3000 случаев в год. Встречается у детей, преимущественно моложе 5 лет, в том числе чаще у детей до года, чаще — у мальчиков.



Клиника характеризуется цикличностью проявлений, лихорадкой до 40°, поражением слизистых оболочек – стоматит, хейлит; полиморфными

высыпаниями, лимфоаденопатией, миокардитом. В отсутствие лечения лихорадка продолжается 7-14 (иногда до 36) дней. На фоне высокой лихорадки в течение нескольких дней появляется гиперемия конъюнктив, сухость, гиперемия и трещины губ, слизистой полости рта, отек сосочков языка. Вскоре после дебюта или в сочетании с началом лихорадки на туловище, конечностях возникает сыпь (эритематозно-сквамозные бляшки, папулезная сыпь, мультиформная эритема, пустулы). Затем формируется эритема и плотный отек кожи ладоней и подошв с резкой болезненностью и ограничением подвижности пальцев кистей и стоп. Одновременно возникают гиперемия ладоней и подошв, интенсивная эритема и плотный отек кистей и стоп. Характерно одно- или двустороннее значительное увеличение (не менее 1,5 см в диаметре) одного или нескольких шейных лимфатических узлов. Двусторонний конъюнктивит без выраженных экссудативных проявлений нередко сочетается с передним увеитом, сохраняется в течение 1-2 недель. На второй неделе язык становится «малиновым», тогда же отцветает сыпь. Спустя 2-3 недели появляется пластинчатое шелушение с отслоением кожи по типу перчаток и носков.

Почти у половины больных в острую фазу болезни формируется мио- или перикардит, характерно развитие аневризм коронарных артерий, что считается отличительной особенностью данного васкулита.



Фотография 2. Аневризмы коронарных артерий (симптом четок или бус) обычно возникают в сроки от 1 до 4 недель от начала лихорадки и редко удается зафиксировать новые поражения спустя 6 недель. На ЭКГ в таких случаях появляются признаки ишемии и/или инфаркта миокарда. Деформацию и аневризмы коронарных артерий выявляют при помощи инструментальных методов: трансторакальной эхокардиографии, доплерографии, контрастной коронарографии.

При задержке или отсутствии лечения самый высокий риск развития аневризм отмечен в группе до 1 года и у старших школьников. Маленькие и средние аневризмы в основном подвергаются обратному развитию в течение 5 лет. Гигантские аневризмы не регрессируют и часто являются причиной тромбоза, стеноза и полной окклюзии. В результате может возникнуть инфаркт миокарда. Если это происходит, то чаще всего в 1-й год заболевания, причем 40% приходится на первые 3 месяца. Помимо коронарных артерий могут быть вовлечены другие сосуды, включая брюшную аорту, верхнюю брыжеечную, подмышечные, подключичные, плечевые,

подвздошные и почечные артерии с дистальной ишемией и некрозом в результате активного васкулита.

У половины больных появляются артралгии, у 40-45% — поражение печени, реже развивается нефрит, поражение ЦНС. Артралгии или полиартрит мелких суставов кистей и стоп, с последующим поражением коленных и голеностопных суставов появляются на первой неделе болезни и впоследствии проходят бесследно через 2-3 недели.

Проявления со стороны ЖКТ включают гепатомегалию (может быть ассоциирована с желтухой), водянку желчного пузыря, диарею и панкреатит. Поражение ЦНС проявляется асептическим менингитом, лицевыми парезами, субдуральным выпотом, иногда встречаются симптоматические и асимптоматические мозговые инфаркты. При менингеальном синдроме в ликворе выявляется моноклеарный плеоцитоз с нормальным содержанием белка и глюкозы. Могут быть легочные инфильтраты и плевральный выпот. В анализе мочи может быть небольшая протеинурия, микрогематурия и стерильная пиурия, креатинин повышается редко.

Выделяют острую лихорадочную стадию - 1-2 недели, подострую стадию — 3-5 недель, выздоровление — через 6-10 недель с момента начала болезни. Характерен лейкоцитоз, значительное увеличение СОЭ, СРБ, нередко нормохромную анемию и тромбоцитоз. В подострый период нормализуется температура тела, исчезают сыпь и увеличение лимфатического узла. К 6-10-й неделям все клинические и лабораторные симптомы проходят, наступает выздоровление. В эти же сроки возможен и внезапный смертельный исход от инфаркта миокарда или разрыва коронарной артерии. В отдельных редких случаях возможны рецидивы, которые развиваются в течение 12 мес., чаще у детей до 3 лет и у тех, кто имел кардиальные проявления при первом эпизоде.

Лечение

Лечение проводится в специализированном стационаре, включает введение внутривенного иммуноглобулина 1-2 г/кг, в сочетании с аспирином. Ацетилсалициловую кислоту назначают в суточной дозе 30-80 мг/кг массы тела до снижения повышенной температуры и в дозе 3-5 мг/кг в сутки на протяжении минимум 6 недель.

Узелковый полиартериит

Узелковый полиартериит — острое, подострое или хроническое заболевание, в основе которого лежит поражение периферических и висцеральных артерий, преимущественно мелкого и среднего калибра, развитие деструктивно-пролиферативного васкулита и последующей периферической и висцеральной ишемии. Заболевание начинается в большинстве случаев остро. Вначале отмечаются высокая гектическая лихорадка, профузные поты, сильные боли в мышцах, крупных суставах, животе, истощение. Через несколько недель, а при постепенном начале — месяцев, появляются характерные признаки узелкового полиартериита: узелки, полиневрит, церебральные сосудистые кризы, коронарит,

артериальная гипертония. В 8 раз чаще, чем у взрослых, развивается дистальная гангрена.

Выделяют два варианта болезни: ювенильный полиартериит (с преимущественным поражением периферических сосудов) и «классический» узелковый полиартериит (с преимущественным поражением внутренних органов).

При ювенильном полиартериите в активной фазе выражены боли в суставах, мышцах, каузалгия, имеются типичные узелки, древовидное ливедо, локальные отеки, полиневрит. В 76% случаев развивается тромбангиитический синдром — очаги некрозов кожи, слизистых оболочек, дистальная гангрена.

Из висцеральных проявлений встречаются миокардит, пневмонит, гепатомегалия; уровень АД обычно нормальный.



При «классическом» узелковом полиартериите тяжесть состояния обусловлена поражением почек, органов брюшной полости, сердца, легких. Ведущими являются синдромы артериальной гипертонии (АГ), нередко злокачественной, с церебральными сосудистыми кризами, изолированное или генерализованное некротическое поражение кишечника, коронарит, инфаркт миокарда, множественный мононеврит. При лабораторном исследовании в активный период

выявляется нейтрофильный гиперлейкоцитоз, высокие СОЭ, СРБ.

Диагноз устанавливают по совокупности клинических синдромов. Для подтверждения диагноза в сомнительных случаях прибегают к биопсии кожи и мышц и аортографии. Аортография является информативным методом при поражении почек, печени, позволяя выявить деформацию сосудов и свойственные заболеванию аневризмы мелких и средних внутриорганных артерий.

Лечение.

В активном периоде лечение проводят в стационаре, в тяжелых случаях — при угрозе гангрены, наличии артериальной гипертензии (АГ) злокачественного течения, генерализованного классического васкулита с полиневритом, абдоминальными кризами — в условиях реанимации. Лечение должно быть направлено на подавление аутоиммунного воспаления и улучшение кровообращения в зоне поражения. С этой целью используют глюкокортикостероиды (преднизолон в суточной дозе 1 мг/кг). Больным с классическим узелковым полиартериитом назначают только ЦС (циклофосфан) в суточной дозе 2-3 мг/кг ежедневно или в виде пульс-терапии (10-15 мг/кг парентерально раз в месяц на протяжении не менее 2

лет) или его комбинацию с коротким курсом преднизолона в низких дозах (менее 0,5 мг/кг). Больным с выраженным тромбангиитическим, неврологическим, абдоминальным синдромами показан плазмаферез синхронно с пульс-терапией метипредом и/или циклофосфаном. Через месяц лечения при достижении положительных результатов максимальную подавляющую дозу ГК начинают снижать до поддерживающей, лечение которой продолжают в течение не менее 2 лет. Для улучшения кровообращения применяют антикоагулянты (варфарин), антиагреганты (курантил).

Синдром Чарга-Стросса

Синдром Чарга-Стросса составляет около 20% всех васкулитов группы узелкового полиартериита. В среднем – заболевание начинается в 44 года, мужчины болеют в 1,3 раза чаще. Морфология синдрома Чарга-Стросса напоминает узелковый периартериит, но имеет несколько важных отличий. Кроме мелких и средних артерий поражаются капилляры, венулы и вены. Характерно образование гранулем не только в периваскулярных тканях, но и в самой стенке сосуда, обычно на фоне инфильтрации эозинофилами. Может поражаться любой орган, но в отличие от узелкового полиартериита преобладает поражение легких. Часто поражаются кожа, сердце, почки, периферические нервы, ЖКТ.

Клиника.

На фоне неспецифических симптомов, таких же, как при узелковом периартериите (недомогание, лихорадка, снижение аппетита, похудание), на первый план при синдроме Чарга-Стросс выходит поражение легких. Наблюдаются тяжелые приступы бронхиальной астмы и затемнения в легких, обычно быстро преходящие – летучие легочные инфильтраты.

В течении синдрома Чарга-Стросса условно выделяют 3 основные фазы. В продромальный период, который может длиться до 30 лет, у больных имеют место различные аллергические реакции, включающие ринит, поллиноз и астму. Второй этап характеризуется эозинофилией крови и тканей. В этот период у больных нередко диагностируются синдром Лёффлера, эозинофильная пневмония или эозинофильный гастроэнтерит. В третьей фазе в клинической картине болезни преобладают признаки системного васкулита.

Основное проявление заболевания - синдром гиперреактивности бронхов. В большинстве случаев он предшествует клиническим проявлениям системного васкулита. Нередко отмечается присоединение легочной инфекции с развитием инфекционно-зависимой формы бронхиальной астмы и бронхоэктатической болезни. Инфильтраты в легких выявляются у двух третей больных синдромом Чарга-Стросса. У трети больных обнаруживается плеврит с эозинофилией в плевральной жидкости. Вовлечение в процесс ЖКТ проявляется болями в животе и диареей, иногда кровотечением. Эти синдромы обусловлены как эозинофильным гастроэнтеритом, так и васкулитом стенки кишки. Последний может привести к перфорации кишечника, перитониту и кишечной непроходимости. Поражение сердца

проявляется клинически у трети больных, однако при аутопсии его выявляют в 62% случаев, и в 23% случаев оно служит причиной смерти.

Различные изменения на ЭКГ выявляются почти у половины больных. В 30% случаев отмечается развитие острого или констриктивного перикардита, сердечной недостаточности. Реже встречаются инфаркт миокарда, артериальная гипертензия. Описан эндокардит Лёффлера.

Изменения кожи встречаются у 70% больных. При синдроме Чарга-Стросса они встречаются даже чаще, чем при классическом узелковом периартериите.

К ним относятся:

- кожные и подкожные узлы
- геморрагическая сыпь
- эритема
- крапивница
- кожные некрозы
- сетчатое ливедо

Поражение почек встречается реже, чем другие проявления заболевания. Оно протекает менее злокачественно, чем при гранулематозе Вегенера или узелковом полиартериите. У половины больных синдромом Чарга-Стросс выявляется очаговый нефрит, часто приводящий к повышению АД. У больных, имеющих антинейтрофильные плазматические антитела, отмечается развитие некротизирующего гломерулонефрита.

Поражение суставов в виде полиартрита или полиартралгий встречается у 50% больных синдромом Чарга-Стросс. Характерен непрогрессирующий мигрирующий артрит крупных и мелких суставов. Изредка встречаются миалгии и миозит.

Диагностика.

Основными диагностическими маркерами синдрома Чарга-Стросса являются:

- преобладание у женщин;
- лихорадка и похудание;
- бронхиальная астма (на момент осмотра или в анамнезе);
- гломерулонефрит (протеинурия, микрогематурия без нарушения функции почек) быстро прогрессирующий ГН - не характерен;
- миалгии;
- абдоминальные боли;
- полиневрит;
- коронарит;
- эозинофилия (15-85% эозинофилов в периферической крови);
- антитела к цитоплазме нейтрофилов в сыворотке крови.

Наличие у женщин бронхиальной астмы, эозинофилии, клинической картины системного васкулита, антител к цитоплазме нейтрофилов в сыворотке крови позволяет проводить дифференциальную диагностику между Узелковым полиартериитом и синдромом Чарга-Стросса в пользу последнего.

Лабораторным маркером синдрома Чарга-Стросса является эозинофилия (более 1000 в мкл), которая встречается у 97% больных на любой стадии заболевания. Однако ее отсутствие не исключает диагноза синдрома Чарга-Стросса. Отмечается взаимосвязь между уровнем эозинофилии и выраженностью клинических проявлений астмы и васкулита. Имеют место нормохромная нормоцитарная анемия, лейкоцитоз, ускорение СОЭ и увеличение СРБ. У единичных больных - гипокомплементемия и увеличение уровня ЦИК. Остальные лабораторные показатели изменяются так же, как при узелковом периартериите, и отражают поражение соответствующих органов.

Характерный признак - наличие антител к миелопероксидазе.

Лечение – как при узелковом полиартериите.

Неспецифический аортоартериит

Неспецифический аортоартериит (НАА, болезнь Такаясу) - заболевание из группы системных васкулитов, характеризующееся поражением аорты и отходящих от нее сосудов, с развитием деструктивно-продуктивного сегментарного аортита и субаортального панартериита, который приводит к деформации сосудистого просвета и, следовательно, к ишемическим расстройствам. В соответствии с характером деформации выделяют стенотический, деформирующий либо сочетанный (наличие аневризм и стеноза) варианты, по локализации поражения 1,2,3 и 4 типы.

Морфологические изменения при неспецифическом аортоартериите определяются иммунными реакциями замедленного типа, при этом сенсibilизированные лимфоциты при контакте с тканевым антигеном освобождают фактор, подавляющий миграцию макрофагов. Это сопровождается скоплением в стенке и просвете артерий моноцитов, которые трансформируются в макрофаги с образованием лизосомальных ферментов, повреждающих артериальную стенку. В результате развивается повреждение эндотелия и адвентиция аорты, в большей степени в устьях ее крупных ветвей. Облитерируются *vaso-vasorum*. Разрушается эластический каркас. В начале заболевания (стадия острого воспаления) формируется отек, кровоточивость стенки, студнеобразное пропитывание парааортальной клетчатки. На стадии хронического воспаления стенка сосудов склерозируется, деформируется или аневризматически меняется.

В целом для заболевания характерно несоответствие между структурными изменениями аорты и ее ветвей и клиническими симптомами заболевания. Тяжесть поражения сосудов всегда больше, чем клинические проявления неспецифического аортоартериита.

Классификация по локализации поражения аорты:

I вариант — поражение ветвей дуги аорты;

II вариант — поражение торакоабдоминальной аорты и висцеральных артерий;

III вариант — сочетанное поражение.

По мнению А. А. Спиридонова (1990), при неспецифическом аортоартериите более целесообразно выделение пяти типов локализации поражения:

- I тип — поражение ветвей дуги аорты (синдром Такаясу);
- II тип — поражение средней аорты (синдром Денерея); I
- III тип — поражение терминального отдела брюшной аорты и подвздошных артерий (синдром Лериша);
- IV тип — комбинированные поражения указанных локализаций;
- V тип — поражение легочной артерии и ее ветвей.

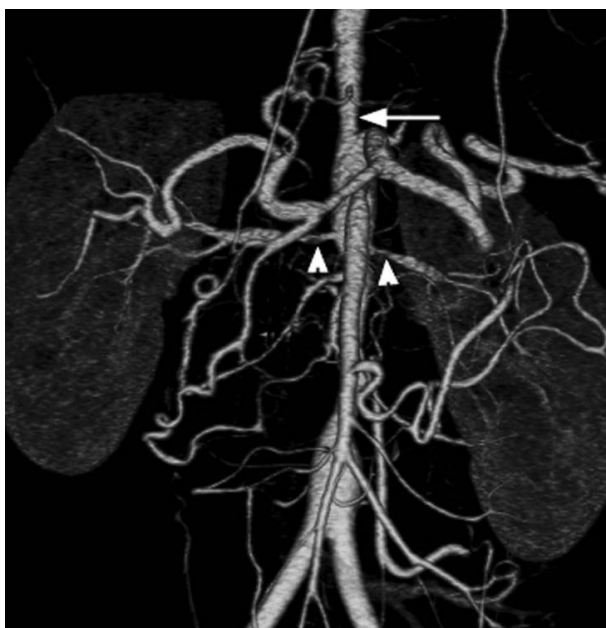


Фото 3. Указание стрелками на места сужения артерий. На фото справа визуализация измененной левой сонной артерии.

Наиболее часто в воспалительный процесс вовлекаются дуга аорты и ее ветви (74 % случаев), проксимальный отдел брюшной аорты и почечные артерии (55 %), грудной отдел аорты (18 %), бифуркация брюшной аорты (18 %), реже — проксимальные отделы коронарных артерий (10 %), легочной артерии (10 %), брыжеечных артерий (9 %), аортальный клапан (2 %) (А. В. Покровский, 1990; А. А. Спиридонов, 1990). Обычно наблюдается сочетанное поражение нескольких отделов аорты или ее ветвей (преимущественно ветви дуги аорты и почечные артерии). При генерализации неспецифического аортоартериита патологические изменения обнаруживаются и в артериях более мелкого калибра.

Вариант и тип поражения определяют клинические проявления болезни, ее длительность, особенность лечения.

Локализация ишемии определяет клинику васкулита — от церебрального синдрома до абдоминальных болей и ренальной гипертензии с формированием ХБП.

Улучшение прогноза других форм СВ связано с разработкой схем базисной терапии, назначаемой в ранние сроки активной фазы болезни.

При НАА диагноз становится очевидным через несколько месяцев, а чаще через несколько лет от начала, когда патологический процесс

необратим. При наличии сохраняющейся лабораторной активности больного начинают лечить глюкокортикостероидами (ГКС), цитотоксическими препаратами. При переходе острой фазы в хроническую при данном заболевании трудно охарактеризовать ее как ремиссию - сохраняются признаки дефицита кровотока головного мозга, конечностей. В связи с угрозой развития хронической почечной недостаточности (ХПН) и других осложнений неблагоприятен прогноз вариантов с артериальной гипертензией и поражением почечных артерий. В случае формирования аневризмы аорты существует риск ее разрыва. По литературным данным, в случае хирургического лечения больных, получивших ГКС, при клинико-лабораторном исследовании у большинства не установлено активности в препаратах удаленных участков сосудов, в 40% определяют признаки активного воспаления.

Важной частью терапевтической тактики детей с наиболее тяжелыми васкулитами является перевод (по показаниям) на генно-инженерные базисные препараты.

Категория васкулита	Индукция	Поддерживающая терапия
Локализованный	МТ + ГК	Низкие дозы ГК + Аз (Лф или Мт)
Ранний системный	МТ или ЦФ + ГК	Низкие дозы ГК + Аз или Мт
Генерализованный	ЦФ(или РТ) + ГК	Низкие дозы ГК + Аз
Тяжелый	ЦФ (или РТ + ГК + ПА)	Низкие дозы ГК + Аз

ЛФ – лефлуномид, РТ – ритуксимаб.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Эпидемиология и этиология СВ
- Классификация СВ
- Геморрагический васкулит (Шенлейн-Геноха)
- Болезнь Кавасаки
- Узелковый полиартериит
- Неспецифический аортоартериит (Болезнь Такаясу)
- Маркеры иммунологической активности СВ
- Принципы наблюдения детей с СВ
- Принципы лечения детей с СВ

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Выберите один или несколько ответов

1. ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ПРИ УЗЕЛКОВОМ ПОЛИАРТЕРИИТЕ ИМЕЮТ

- 1) узелки по ходу сосудов
- 2) астмоподобный синдром
- 3) гиперэозинофилия
- 4) разница пульса на лучевых артериях

5) геморрагические высыпания вокруг голеностопных суставов

2. ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- 1) первого варианта аортоартериита Такаясу
- 2) узелкового полиартериита
- 3) гранулематоза Вегенера
- 4) болезни Кавасаки
- 5) синдрома Чарджа-Стросса

3. ЗАБОЛЕВАНИЕ, ПРИ КОТОРОМ ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ЯВЛЯЕТСЯ ПРОГНОЗОПРЕДЕЛЯЮЩИМ ПРИЗНАКОМ

- 1) болезнь Такаясу
- 2) болезнь Кавасаки
- 3) гранулематоз Вегенера
- 4) синдром Чарджа-Стросса
- 5) узелковый полиартериит

4. ОТСУТСТВИЕ ПУЛЬСА НА ОДНОЙ РУКЕ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- 1) узелкового полиартериита
- 2) болезни Кавасаки
- 3) болезни Такаясу
- 4) болезни Стилла
- 5) гранулематоза Вегенера

5. ГНОЙНО-НЕКРОТИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ ВЕДУЩИМ ПРИ

- 1) болезни Такаясу
- 2) болезни Кавасаки
- 3) синдроме Чарга-Стросса
- 4) саркоидозе
- 5) гранулематозе Вегенера

6. ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ КРИТЕРИЙ ДИАГНОСТИКИ ВАСКУЛИТОВ МЕЛКИХ СОСУДОВ

- 1) антинуклеарный фактор
- 2) антифосфолипидные антитела
- 3) антинейтрофильные цитоплазматические антитела
- 4) антитела к кардиолипину

7. АСТМАТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ ПРИ

- 1) гранулематозе Вегенера
- 2) узелковом полиартериите
- 3) болезни Шенлейн-Геноха
- 4) синдроме Чарджа-Стросса

5) аортоартериите Такаясу

8. ПАЛЬПИРУЕМАЯ ПУРПУРА – ЭТО ХАРАКТЕРНЫЙ СИМПТОМ

- 1) узелкового полиартериита
- 2) неспецифического аортоартериита
- 3) болезни Шенлейн-Геноха
- 4) болезни Кавасаки
- 5) гранулематоза Вегенера

9. ЭОЗИНОФИЛИЯ – ХАРАКТЕРНЫЙ СИМПТОМ

- 1) узелкового полиартериита
- 2) синдрома Чарга-Стросса
- 3) болезни Кавасаки
- 4) гранулематоза Вегенера
- 5) геморрагического васкул

10. ФОРМИРОВАНИЕ КОРОНАРИИТА С ВЕРОЯТНОСТЬЮ ИНФАРКТА МИОКАРДА ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- 1) болезни Кавасаки
- 2) узелкового полиартериита
- 3) синдрома Чарга-Стросса
- 4) гранулематоза Вегенера
- 5) геморрагического васкулита

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

Девочка 9-ти лет поступила с жалобами на высыпания на голенях. Заболела остро – появилась сыпь на голенях в виде крупных болезненных узлов, подъем температуры до 37,8. Три недели назад перенесла острый тонзиллит, получала противовирусные препараты.

При осмотре на голенях (на передней поверхности), бедрах узловатые элементы багрово-синюшного цвета, d-3,5см; резко болезненные при пальпации. Остальная кожа бледно-розовая, умеренной влажности, интактна. Слизистые чистые. Подчелюстные и шейные лимфоузлы до 1,5 см, болезненные. Носовое дыхание не затруднено. В легких хрипов нет, дыхание везикулярное. Грудная клетка не изменена. Границы относительной сердечной тупости не расширены, верхушечный толчок в 5-м межреберье, по левой срединоключичной линии. АД на руках – 100/60 мм. рт. ст.; тоны сердца ритмичные, ЧСС – 80 в минуту; печень и селезенка не увеличены.

При обследовании:

СОЭ-30мм /ч Нв -134 г/л, эр. - $4,28 \cdot 10^{12}$ /л, L - $6,2 \cdot 10^9$ /л, тр. $363 \cdot 10^9$ /л п/я-1, с/я -71, э -2, б-1, м -8, л -217. Б/х анализ крови: АЛТ - 24,4, АСТ - 29,7 (ед/л), глюкоза крови - 5,1 (ммоль/л), об. белок - 81,9 г/л, альбумины - 44,3 %, α_1 - 3,14%, α_2 - 13,52%, β - 13,8%, γ - 25,1%. Мочевина 4,6 ммоль/л, креатинин 68,2 мкмоль/л, СРБ - 1,7 мг/дл. АСЛ-О – 1360 ед.

Общий анализ мочи: кол-во 230 мл, уд. вес 1022, белок отр., сахар отр., L - 1-1-1, эпит. 1-0-1.

1. Оцените лабораторные данные.
2. Сформулируйте диагноз.
3. Назначьте лечение.
4. Обозначьте прогноз заболевания.
5. Диспансерное наблюдение.

Задача №2.

Даша С., 2 года 4 месяца. За 2 дня до госпитализации появилась температура 37,8С, единичные точечные ярко-красного цвета элементы, пальпируемые, бледнеющие при надавливании, сыпь стала густой и распространилась на голени, бедра, промежность, появились единичные геморрагии на спине, лице, на ногах – склонны к слиянию, с некрозами. Месяц назад начала посещать детский сад и заболела ОРВИ.

При поступлении состояние тяжелое: вялая, отказывается от еды, температура тела 38,3, щадит левый локоть (горячий, припухший), ночью появились приступообразные боли в животе. Кожа бледная. Дыхание в легких пуэрильное, ЧД-32 в минуту на фоне лихорадки. Тоны сердца приглушены, 136 в мин. Живот доступен пальпации в период сна, просыпается с плачем и сразу занимает коленно-локтевое положение. Моча цвета пива. Стул разжижен.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Назначьте дополнительное обследование.
3. Определите тактику наблюдения.
4. Назначьте лечение.
5. Обозначьте возможные неотложные состояния в данном случае.

Задача 3.

Диана В., 14 лет, поступила из центральной районной больницы с жалобами на частые головокружения, головные боли, утомляемость при обычной нагрузке в верхних конечностях. Больна в течение 6 мес. Наблюдалась на участке.

Состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, тени под глазами. Систолический шум над поверхностью сердца, больше в области ключицы справа. АД на правой руке и пульсация не определяется. Пульсация на левой руке – присутствует, ЧСС 84 уд. в мин., АД 118/86 мм рт ст. На бедренных артериях пульсация отчетливая. АД на правой ноге 139/70 мм рт ст., на левой ноге 140 /70 мм рт ст. В анализе крови СОЭ 61 мм.час. Нв -11,7 г/л, L- $10,5 \cdot 10^9$, эр. - $4,1 \cdot 10^{12}$, СРБ 8,1 мг/дл. Креатинин 92,3 ммоль/л. УЗИ сосудов - утолщение и структурные изменения общей сонной артерии справа. Гемодинамически значимый стеноз общей сонной артерии справа. МСКТ аорты, артерий верхнего плечевого пояса – выражено сужение правой подключичной и левой подкрыльцовой артерии на протяжении 2,5 см. УЗИ внутренних органов и эхокардиография без патологии.

1. Оцените имеющиеся данные.
2. Поставьте предварительный диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования
4. Тактика наблюдения.
5. Мониторинг на участке.

Задача 4.

Девочка 1год 11мес. лет заболела остро - стойкая продолжительная лихорадка до 40С, резистентная к антибактериальной терапии, отказывается глотать, выражен хейлит, ангулярный стоматит, наложения в ротоглотке, конъюнктивит, абдоминальный синдром (боли + эпизод разжиженного стула). Увеличение шейных и подчелюстных лимфоузлов, один слева – до 2,5см, гиперемия кожи и напряженные плотные отеки кистей и стоп, боли в области сердца. Печень +2см, пальпируется край селезенки. Лечилась в инфекционном стационаре с подозрением на иерсиниозную инфекцию, диагноз был снят. Лабораторные данные: Нв - 93 г/л, эр. - $3,46 \cdot 10^{12}$, лейкоц. – $14 \cdot 10^9$, тромбоц. – $567 \cdot 10^9$, п/я-17, с/я -70, э-0, м- 2, л- 11, СОЭ-66 мм/час. СРБ – 1,26 мг/дл, Сиаловые кислоты – 5,1ммоль/л, серомукоид 2,18 ед. Общ белок- 64,65 г/л, альбумины-34,49%, $\alpha 1$ -гл-5,47%, $\alpha 2$ -глобулины 20,02%, $\beta \gamma$ -глобулины - 14,2%, γ -глобулины - 25,8%, креатинин 63,75 мкмоль/л, мочевины 2,51ммоль/л, ЦИК-109 ед.

1. Интерпретируйте данные.
2. Предварительный диагноз
3. Какие обследования необходимо сделать.
4. Назначьте терапию в острой фазе болезни.
5. Назовите возможные осложнения.

Задача 5.

Ваня К., 11 лет, поступил с жалобами на сохраняющуюся 2 месяца лихорадку до 38,°-39,5С, потерю в весе 4 кг, боли в мышцах. Заболел 2 месяца назад. Лечился на участке. При поступлении в клинику состояние тяжелое, ливедо, боли в животе вокруг пупка, боли в мышцах. Боли в межфаланговых суставах кистей. Гектическая лихорадка с ознобом. АД - 140/90 мм рт. ст., В легких дыхание ослабленное, хрипов нет, 24 в минуту. Границы сердца не расширены, тоны ритмичные, приглушены, с ЧСС-98 в мин. В анализе крови: СОЭ - 61 мм/час, Нв - 90,7г/л, Эр.- $3,1 \cdot 10^{10}$, Л - $16,9 \cdot 10^9$, тромбоц. - СРБ -4,1мг/дл. Креатинин- 102,3 ммоль/л, Мочевина 6,8 ммоль/л. Анализ мочи: удельный вес - 1022, белок 2,0г/л, сах. - отр., L - 16 в п/зр, эпителий плоский - 4-5 в п/зр. Ребенок инфицирован вирусом гепатита В.

1. Оцените клинический статус ребенка.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования.
4. Назначьте лечение.

5. Определите последовательно приоритет клинических синдромов для мониторинга после стабилизации состояния больного и перевода под наблюдение участковой службы.

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 «Болезнь Kawasaki», «Болезнь Бехчета», «Болезнь Шарпа», «Болезнь Чарга-Стросса».

2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с системными васкулитами».

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
6	Российские клинические рекомендации. Слизисто-кожный лимфодулярный синдром [Кавасаки] (синдром/болезнь Кавасаки) у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_sklns.pdf	-	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 9.5.1** «Ревматические болезни».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение темы. Хронические артриты – большая группа болезней, как правило, аутоиммунного происхождения, с вовлечением всех отделов опорно-двигательного аппарата – костной ткани, связок и сухожилий, мышц. Значительная часть из них протекает с высокой воспалительной активностью и разрушает костные ткани, инвалидизируя детей. Важным также является то, что данная группа болезней резко нарушает качество жизни пациентов и возможность реализации социального и физического развития детей. Системные варианты течения сопряжены с развитием ряда жизнеугрожающих состояний – в том числе, с миокардитами, пульмонитами, синдромом активации макрофагов.

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 опорно-двигательного аппарата, и методы оценки функций суставов 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, 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 (рентгенография), 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.

Ювенильные хронические артриты (ЮХА) – гетерогенная группа заболеваний суставов, возникающих у детей до 16 лет и сохраняющихся более 6 недель. Самые часто встречающиеся артриты в детском возрасте – это ювенильный ревматоидный артрит (ЮРА). Значительно чаще болеют девочки, 20% детей инвалидизируются. ЮРА – хроническое прогрессирующее аутоиммунное заболевание, характеризующееся развитием симметричного воспаления синовиальных оболочек с поражением периферических суставов (синовит, эрозивный артрит), нарушающее качество жизни больных и определяющее высокий риск инвалидизации.

В 40-50 % случаев прогноз благоприятный – на фоне базисного лечения или спонтанно может наступить ремиссия длительностью от нескольких месяцев до нескольких лет. В последние годы успехи генно-инженерной терапии позволили говорить о возможности полного выздоровления детей. В 10-25 % случаев отмечается непрерывно-рецидивирующее течение, резистентное к лечению. Самый неблагоприятный прогноз - при системных вариантах ЮРА у детей с упорной лихорадкой, быстрым вовлечением большого числа суставов, поражением внутренних органов. У 50 % больных с системным дебютом ЮРА развивается тяжелый деструктивный артрит, у 65 % - выраженная функциональная недостаточность и инвалидизация по состоянию опорно-двигательного аппарата или глаз. У 20 % - во взрослом возрасте формируется амилоидоз. Смертность составляет 0,5-1 % и связана с развитием амилоидоза, или развитием синдрома активации макрофагов у наиболее тяжелых больных, с осложнениями терапии.

Этиология.

ЮРА – аутоиммунное заболевание с полигенным типом наследования. Среди факторов, способствующих формированию ЮРА – возраст от 1 года до 7 лет, женский пол (половые гормоны, пролактин). Доказана наследственная предрасположенность к ЮРА: хронические артриты развиваются у детей с иммуногенетическими маркерами риска – А2, В27, реже В35, DR5, DR8 антигены. Обсуждается участие инфекций в развитии заболевания: вирусов (парвовирус, вирус Эпштейна-Барр, Коксаки, кори, краснухи, гриппа), бактерий (микоплазмы, хламидий, иерсиний, сальмонелл, кампилобактера, стафилококков и стрептококков), токсинов, белков теплового шока. Этиологическая роль инфекции косвенно подтверждается более частым возникновением болезни у детей с иммунодефицитами – селективным дефицитом IgA, гипогаммаглобулинемией, дефицитом С1q, С1r, С4, С2 компонентов комплемента. Около 80 % больных ЮРА, по данным Е.И. Алексеевой с соавт. (2004), инфицированы хламидиями.

Частым триггером иммунопатологического процесса в синовиальной оболочке являются травмы, инициирующие спонтанные мутации синовиоцитов, вакцинация против кори, краснухи, паротита, гепатита В.

Патогенез.

Ведущим звеном в патогенезе ЮРА является генетически детерминированный иммунный дефект. Предполагается, что чужеродный агент (вирус или бактерия) в синовиальной ткани инициирует синтез антител, перекрестно реагирующих с собственными тканями. При персистенции инфекции в постоянно подвергающихся антигенным воздействиям лимфоцитах синовиальной оболочки нарастает частота мутаций и появляется клон клеток с измененным генотипом. Эти лимфоциты воспринимают антигены синовиоцитов как «чужих» и развивают против них аутоиммунный ответ. Кроме того, установлено, что снижение супрессорной активности Т-лимфоцитов может приводить к неограниченной антителопродукции (к неспецифической поликлональной активации В-лимфоцитов) в ответ на банальные повреждающие воздействия синовиальной оболочки. Это вызывает срыв иммунологической толерантности.

Считается, что ревматоидный процесс развивается в следующем порядке. После повреждения Т- и В-лимфоциты мигрируют из посткапиллярных венул в синовиальную мембрану. Синовиоциты, несущие aberrantный II класс HLA-антигенов и костимулирующие молекулы, презентруют «артритогенный» пептид Т-лимфоцитам. Происходит поликлональная активация В-лимфоцитов, которые продуцируют иммуноглобулины, особенно ревматоидный фактор. РФ – это набор антител к Fc-фрагменту IgG, может принадлежать к любому изотипу антител (IgM, IgG, IgA, IgE), большинство из них – IgM, но все они воспринимают IgG как чужеродный антиген. Функция РФ - удаление циркулирующих иммунных комплексов (правда, большинство детей, больных ЮРА, РФ-негативны). Наличие РФ предрасполагает к более тяжелому течению заболевания. Взаимодействие РФ и IgG приводит к образованию иммунных комплексов, которые участвуют в повреждении суставных тканей, а также инициируют два параллельно протекающих патогенетических механизма, поддерживающих синовит: активацию комплемента с реализацией его провоспалительных и цитотоксических свойств и фагоцитоз иммунных комплексов нейтрофилами и макрофагами.

В настоящее время в педиатрической ревматологии активно используются три основных классификации ЮРА, мало отличающиеся друг от друга – предложенные Американской коллегией ревматологов (ACR), Европейской антиревматической лиги (EULAR) и Всемирной лиги ревматологических ассоциаций (ILAR), таблица 1.

Характеристики	ACR	EULAR	ILAR
Критерии	Клинические	Клинические и серологические (РФ)	Клинические и серологические (РФ)
Тип дебюта	Три	Шесть	Семь

Длительность артрита, необходимая для постановки диагноза	≥6 нед	≥6 нед	≥6 нед
Включает ЮАС	Нет	Да	Да
Включает ювенильный псориатический артрит	Нет	Да	Да
Включает ВЗК	Нет	Да	Да
Включает РеА	Нет	Нет	Нет
Исключение всех других болезней	Да	Да	Да

Классификационные критерии учитывают три клинических и три серологических признака, возраст дебюта – менее 16 лет, длительность артрита, необходимую для постановки диагноза – 6 нед., а также включают ювенильный анкилозирующий спондилит, артрит на фоне псориаза (кроме АСР), исключают реактивные артриты и другие болезни суставов. В России принято классифицировать артриты у детей по МКБХ:

M08 – Юношеский (ювенильный) артрит

M08.0 – Юношеский ревматоидный

M08.1 Юношеский анкилозирующий спондилит

M 08.2 Юношеский артрит с системным началом

M08.3 – хронический ювенильный полиартрит

M08.4 – Пауциартикулярный юношеский артрит

M08.8 – Другие юношеские артриты

M08.9 - Юношеские неуточненные артриты

В России до сих пор использовались классификационные критерии ЮРА, разработанные отечественными ревматологами на основании Восточноевропейских критериев, предложенных ревматологами стран Европы и России в конце 70-х годов. Восточно-европейские критерии включают:

1. Артрит длительностью 3 месяца.
2. Артрит второго сустава через 3 мес. и позже.
3. Симметричное поражение мелких суставов.
4. Контрактуры.
5. Теносиновит или бурсит.
6. Мышечная атрофия.

7. Утренняя скованность, поражение глаз.
8. Ревматоидное поражение глаз.
9. Ревматоидные узелки.
10. Остеопороз, мелкокистозная перестройка костной структуры эпифизов.

11. Сужение суставных щелей, костные эрозии, анкилоз суставов.

12. Нарушение роста костей в длину

13. Поражение шейного отдела позвоночника.

14. Положительный ревматоидный фактор.

15. Положительные данные биопсии синовиальной оболочки.

Общее количество признаков, необходимое для постановки диагноза –

- ЮРА вероятный – 3 признака;
- ЮРА определенный – 4 признака;
- ЮРА классический - 8 признаков.

Данные критерии представляют важные клинические признаки артрита у детей и пополняются новыми клиническими наблюдениями.

Клиника ювенильного ревматоидного артрита.

«Классический» ЮРА дебютирует обычно с системного варианта, который имеет тенденцию к трансформации в полиартикулярный вариант, характерны также распространившийся или персистирующий олигоартикулярный и исходно полиартикулярный варианты начала заболевания.

Суставная форма ревматоидного артрита включает комплекс симптомов. Больные предъявляют жалобы на боли в суставах в покое и при движении, а также ночные боли и тугоподвижность суставов. Чувство скованности, особенно выраженное по утрам, является патогномичным симптомом ЮРА и показателем воспалительной активности, ассоциировано с пиком концентрации ИЛ-6 (цитокин синтезируется ночью и определяет не только болевой синдром, но и активность, торможение зон роста кости, деструкцию, высокую активность – анемию, тромбоцитоз). Синовит характеризуют припухлость суставов вследствие накопления экссудата и ограничение движений в них. В динамике заболевания на фоне гиперплазии хрящевой ткани, деформации и сближения суставных поверхностей формируется фиброзный, а затем и костный анкилоз с необратимым нарушением функции.

Общие симптомы включают снижение массы, слабость, субфебрильную температуру тела. В последующем с различной скоростью формируются деформации суставов, смешанные контрактуры с атрофией регионарных мышц. У 25% больных инвалидизация связана с поражением опорно-двигательного аппарата; примерно у 30% - с развитием иридоциклита, глаукомы, катаракты и слепоты. Сочетанное поражение суставов и глаз объясняется эмбриональным родством соединительной ткани и сосудистого тракта глаза, имеющих мезенхимальное происхождение.

Олигоартикулярный вариант составляет 50 % случаев. Включает две разновидности:

- Персистирующий - характеризуется поражением не более четырех суставов, умеренно выраженной гуморальной активностью и медленно прогрессирующим течением заболевания. Подобная клиника может сохраняться годами, не вызывая существенных ограничений в режиме жизни пациента. Течение заболевания в таких случаях является доброкачественным.
- Распространившийся - в первые 6 мес. олигоартикулярное поражение суставов с присоединением в последующем новых суставов.

Полиартритический вариант ЮРА составляет 30-40% случаев болезни, протекает более тяжело, с высокой активностью воспалительного процесса, с вовлечением в первые шесть месяцев болезни 10 % суставов, в следующие полгода - еще 30 % и с присоединением к процессу за каждый последующий год двух-трех суставов.

Поражение глаз при ЮРА – типично развитие острого (подострого) увеита, инъекция склеры и конъюнктивы, боли в глазном яблоке, иридоциклит с выпадением белка в передней камере глаза с помутнением роговицы с отложением преципитатов, дистрофией роговицы и формированием спаечного процесса, катаракты, глаукомы и полной слепоты.

Системный вариант ЮРА составляет 10-20 % всех случаев, развивается в любом возрасте, чаще – от 1 года до 5 лет, распространенность не имеет половых различий. Критериями являются:

- артрит, сопровождающийся экстраартикулярными симптомами или отсроченный по времени появления с акцентом на коксит в среднем на 4-й год болезни

- документированная лихорадка минимум 2 недели в сочетании с двумя симптомами

- сыпь (пятнистая, пятнисто-папулезная, уртикарная, петехиальная на лице, груди, животе, ягодицах и конечностях, появляющаяся на высоте лихорадки; капилляриты, ливедо, пальмарная эритема),

- серозиты (перикардит, плеврит, перигепатит, периспленит, асцит),

- генерализованная лимфаденопатия, гепатоспленомегалия

- поражение сердца протекает по типу миоперикардита (эндокардит, редко - коронарит) с жалобами на боли в сердце, расширением границ, глухостью сердечных тонов, тахикардией, симптомами недостаточности кровообращения. При перикардите – шум трения перикарда, пульсация сосудов шеи и эпигастральной области, прогрессирование фиброзных (экссудативных) изменений может приводить к формированию тампонады сердца с риском летального исхода. Кардит и пневмонит чаще развиваются у детей младшего возраста.

Морфологическим субстратом поражения легких является васкулит сосудов легких и интерстициальный воспалительный процесс (пневмонит), реже – фиброзирующий альвеолит, характеризующийся нарастающей дыхательной недостаточностью и скудной клинико-рентгенологической симптоматикой.

Задержка роста и остеопороз, определяемые активностью воспалительного процесса: воспаление, сопровождается увеличением кровотока в эпифизах с ускорением роста и более быстрым закрытием зон роста. Поэтому у детей школьного возраста сохраняются пропорции тела, характерные для дошкольников. Факторы риска низкорослости – дебют ЮРА в раннем возрасте, системный или полиартикулярный варианты ЮРА, высокая активность заболевания, лечение системными глюкокортикостероидами, развитие остеопороза.

Системный вариант с олигоартритом может протекать волнообразно, с рецидивами, встречаться в дебюте различных диффузных болезней соединительной ткани. Характерно острое начало с фебрильной (гектической) лихорадкой, полиморфной сыпью, лимфоаденопатией, гепатоспленомегалией, миалгиями и артралгиями (классическая триада симптомов – сыпь, лихорадка, артралгии). Отмечается значительный лейкоцитоз – до 30-50 тыс. лейкоцитов со сдвигом до миелоцитов, гипохромная анемия, тромбоцитоз, гипергаммаглобулинемия и повышение уровня СРБ. Суставной синдром может появиться через несколько месяцев (у 40% - через полгода от начала болезни, к концу года – у 80-90%, но у 10% детей артрит появляется через 2-3 года с момента дебюта), вначале преобладают экссудативные изменения, деформации и контрактуры развиваются позже.

Этот вариант может проявляться жизнеугрожающими состояниями, к которым относят трудно купируемую лихорадку и гуморальную активность, серозиты, сепсис, почечную, сердечную и дыхательную недостаточность, а также тяжелые отсроченные осложнения. У больных с данным вариантом ЮРА прогноз может определять коксит, формирующийся в среднем на 4-м году болезни с последующим некрозом головок бедренных костей, амилоидоз.

Диагноз подтверждают клинический анализ крови лейкоцитоз (до 30–50 тыс. лейкоцитов и более) с нейтрофильным сдвигом влево (до 25–30% палочкоядерных лейкоцитов, иногда до миелоцитов), значительное повышение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), гипохромная анемия, тромбоцитоз. Иммунологический и иммуногенетический анализы крови выявляет повышение концентрации СРБ, IgM и IgG в сыворотке крови, антитела к циклическому цитруллинированному пептиду. Важной частью наблюдения является рентген-контроль пораженных суставов в динамике с выявлением признаков прогрессирования заболевания.

Дифференциальный диагноз проводится с острой ревматической лихорадкой, СКВ, другими артритами, системными васкулитами.

Ведение пациента, получающего иммунодепрессанты

- Осмотр врача-ревматолога — 1 раз в месяц;
- клинический анализ крови (концентрация гемоглобина, число эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ) — 1 раз в 2 недели;

— при снижении числа лейкоцитов, эритроцитов, тромбоцитов ниже нормы — иммунодепрессанты отменить на 5–7 дней. После контрольного анализа крови при нормализации показателей — возобновить прием препарата; • анализ биохимических показателей (общий белок, белковые фракции, концентрация мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, транс- аминаз, щелочной фосфатазы) — 1 раз в 2 нед; — при повышении уровня мочевины, креатинина, трансаминаз, билирубина выше нормы — иммунодепрессанты отменить на 5–7 дней. Возобновить прием препарата после восстановления биохимических показателей;

- анализ иммунологических показателей (концентрация Ig A, M, G; СРБ, РФ, АНФ) — 1 раз в 3 месяца;

- клинический анализ мочи — 1 раз в 2 нед;

- ЭКГ всем детям 1 раз в 3 мес;

- УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 мес;

- плановая госпитализация 2 раза в год для проведения полного обследования и при необходимости — коррекции терапии;

- внеплановая госпитализация в случае обострения суставных и/или внесуставных проявлений болезни;

- проведение туберкулиновых проб (реакция Манту) и компьютерного исследования органов грудной клетки с целью исключения туберкулеза 1 раз в 6 мес (в случае если пациент пропустил плановую госпитализацию в стационар, инициировавший терапию иммунодепрессантами);

- пациентам с ювенильным артритом и увеитом реакция Манту не проводится, обследование на туберкулез осуществляется под контролем фтизиатра и окулиста; — при выявлении положительных туберкулиновых проб (папула > 5 мм) направление на консультацию к врачу-фтизиатру для решения вопроса о проведении диаскин-теста

- рентгенологическое исследование (по показаниям КТ), суставов, при необходимости — позвоночника, крестцово-подвздошных сочленений — 1 раз в 6 мес;

- при обострении системных проявлений — УЗИ внутренних органов и рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ и другие необходимые инструментальные методы обследования (КТ, МРТ, определение костной плотности) по показаниям.

Ведение пациента с юношеским полиартритом (клинические рекомендации по ведению больных ЮРА Баранова А.А., Алексеевой Е.А.)

Факторы неблагоприятного прогноза (наличие хотя бы 1):

- поражение тазобедренных суставов;

- положительный РФ, или

- антитела к циклическому цитрулинированному пептиду (антиЦЦП).

Степень активности Низкая (наличие всех критериев):

- число пораженных суставов по ВАШ < 4;

- показатель СОЭ или сывороточной концентрации СРБ в норме;

- оценка активности болезни врачом по ВАШ: 4 из 10 баллов;

- оценка общего состояния пациентом или родителем по ВАШ: 2 из 10 баллов. Средняя (по наличию критериев не соответствует низкой и высокой)
- наличие более 1 критерия низкой степени и менее 3 высокой. Высокая (наличие не менее 3 критериев):
- число пораженных суставов > 8;
- показатель СОЭ или сывороточной концентрации СРБ в 2 раза выше нормы;

• оценка активности болезни врачом по ВАШ:

7 из 10 баллов;

- оценка общего состояния пациентом или родителем по ВАШ:
-

5 из 10 баллов.

Лечение

- Нестероидные противовоспалительные препараты (в виде монотерапии не более 2 месяцев): — диклофенак натрия 2–3 мг/кг/сутки, или — нимесулид 3–5 мг/кг/сутки, или — мелоксикам 7,5–15 мг/сутки; — при купировании болевого синдрома на фоне лечения метотрексатом или генно-инженерными биологическими препаратами НПВП отменить.

- Внутрисуставное введение глюкокортикоидов: — в США и странах Евросоюза для внутрисуставного введения рекомендован триамцинолона гексацетонид не чаще 1 раза в 4 мес; — препараты бетаметазона и метилпреднизолона в США и странах Евросоюза для внутрисуставного введения не применяются вследствие быстрого развития гормонозависимости и классических побочных эффектов глюкокортикоидных гормонов; — в Российской Федерации триамцинолона гексацетонид не зарегистрирован; — от введения бетаметазона целесообразно воздержаться. Введение показано в случае очень выраженного болевого синдрома не чаще 1 раза в 6 мес (в связи с длительным подавляющим воздействием бетаметазона на гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковую систему).

- Иммуносупрессивная и генно-инженерная биологическая терапия.

Протокол ведения пациентов с ювенильным артритом

- Метотрексат: — в дозе 15–25 мг/м²/неделю подкожно или внутримышечно сразу после верификации диагноза: при высокой активности болезни вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза; при средней активности болезни и наличии факторов неблагоприятного прогноза; — в дозе 15–25 мг/м²/неделю подкожно или внутримышечно через 1 мес лечения НПВП: при низкой активности болезни и наличии факторов неблагоприятного прогноза; — в дозе 15–25 мг/м²/неделю подкожно или внутримышечно через 1–2 мес лечения НПВП: при средней активности болезни и отсутствии факторов неблагоприятного прогноза.

- При неэффективности метотрексата через 3 мес и/или непереносимости: — при высокой или средней активности болезни вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза ингибиторы ФНО: адалимумаб 40 мг или 24 мг/м²/введение подкожно 1 раз в 2 нед в

сочетании с метотрексатом 15–25 мг/м²/неделю; при непереносимости метотрексата может применяться в виде монотерапии, или этанерцепт 0,4 мг/кг/введение подкожно 2 раза в неделю в сочетании с метотрексатом в дозе 15–25 мг/м²/неделю; при непереносимости метотрексата может применяться в виде монотерапии; или (при серопозитивном ЮРА): абатацепт 10 мг/кг/введение внутривенно по схеме 0, 2, 4-я недели, далее каждые 4 недели в комбинации с метотрексатом.

- Переключение на второй ингибитор ФНО — неэффективность первого ингибитора ФНО в течение 4 мес: высокая или средняя степень активности болезни вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза; — неэффективность абатацепта в течение 4 мес (если был назначен в качестве первого генно-инженерного биологического препарата): высокая активность болезни и наличие факторов неблагоприятного прогноза; — неэффективность абатацепта в течение 6 мес: высокая или средняя активность болезни вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза.

- Абатацепт в дозе 10 мг/кг/введение внутривенно по схеме 0, 2, 4-я недели, далее каждые 4 недели в комбинации с метотрексатом: — при неэффективности ингибитора ФНО в течение 4 месяцев: высокая активность болезни вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза, или при неэффективности двух последовательно назначенных ингибиторов ФНО : при средней или высокой активности болезни вне зависимости от наличия факторов неблагоприятного прогноза, или низкой активности болезни и наличии факторов неблагоприятного прогноза.

- Глюкокортикоиды перорально: — при неэффективности всех перечисленных выше противоревматических препаратов в дозе не более 0,25 мг/кг/сутки в сочетании с перечисленными выше методами лечения.

Ведение пациента, получающего ингибиторы ФНО (адалимумаб, инфликсимаб*, этанерцепт) и абатацепт

- Осмотр врача-ревматолога 1 раз в месяц;
- клинический анализ крови (концентрация гемоглобина, число эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ) — 1 раз в 2 нед; — при снижении числа лейкоцитов, эритроцитов, тромбоцитов ниже нормы — пропустить плановое введение препарата; — консультация в специализированном ревматологическом отделении, инициировавшем терапию генно-инженерным биологическим препаратом; — возобновление введения препарата после восстановления гематологических показателей;

- анализ биохимических показателей (общий белок, белковые фракции, концентрация мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, трансаминаз, щелочной фосфатазы) — 1 раз в 2 нед; — при повышении уровня мочевины, креатинина, трансаминаз, билирубина выше нормы пропустить введение препарата; — консультация в специализированном ревматологическом отделении, инициировавшем

терапию генно-инженерным биологическим препаратом; — возобновление введения препарата после восстановления гематологических показателей;

- анализ иммунологических показателей (концентрация Ig A, M, G; СРБ, РФ, АНФ, антитела к двуспиральной ДНК) — 1 раз в 3 мес;
- клинический анализ мочи — 1 раз в 2 нед; • ЭКГ всем детям 1 раз в 3 мес;

- УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 мес;

- плановая госпитализация 2 раза в год для проведения полного обследования и при необходимости — коррекции терапии;

- внеплановая госпитализация в случае обострения заболевания;

- проведение туберкулиновых проб (реакция Манту) и компьютерного исследования органов грудной клетки с целью исключения туберкулеза 1 раз в 6 мес. (в случае если пациент пропустил плановую госпитализацию в стационар, инициировавший терапию генно-инженерным биологическим препаратом); — пациентам с ювенильным артритом и увеитом реакция Манту не проводится, обследование на туберкулез осуществляется под контролем фтизиатра и окулиста; — при выявлении положительных туберкулиновых проб (папула > 5 мм) направление на консультацию к врачу-фтизиатру для решения вопроса о проведении диаскин-теста, туберкулиновых проб с разведением, квантиферонового теста и назначения специфической химиотерапии при наличии показаний;

- при выявлении активного туберкулезного процесса: — метотрексат отменить; — генно-инженерные биологические препараты отменить;

- наблюдение у фтизиатра; — проведение специфической противотуберкулезной химиотерапии; — консультация по вопросу коррекции противоревматической терапии в специализированном ревматологическом отделении, инициировавшем лечение генно-инженерными биологическими препаратами;

- в случае туберкулезной инфекции без очага: — наблюдение у фтизиатра; — проведение специфической противотуберкулезной химиотерапии в течение 3-х месяцев; — контроль через три месяца; — лечение метотрексатом в стандартной дозе продолжить;

Ведение всех пациентов с ювенильным артритом

- Всем детям оформление статуса «ребенок-инвалид»;

- обучение на дому показано детям с ювенильным артритом с системным началом; детям с полиартритом и пауциартритом в периоды обострения болезни;

- во время посещения школы не показаны занятия физкультурой в общей группе;

- занятия ЛФК в стадии ремиссии болезни со специалистом, знакомым с особенностями патологии;

- противопоказаны: вакцинация; введение гаммаглобулина; инсоляция (пребывание на солнце); смена климата; переохлаждение (в том числе купание в водоемах); физические и психические травмы; контакты с

домашними животными; лечение иммуномодуляторами в случае развития острой респираторной инфекции.

ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТА С ЮА В СТАЦИОНАРНЫХ УСЛОВИЯХ

- Детям с высокой и средней степенью активности болезни специализированная медицинская помощь оказывается в условиях круглосуточного стационара.

- Детям с низкой степенью активности и ремиссией болезни специализированная медицинская помощь оказывается в условиях круглосуточного и дневного стационара. Противоревматические лекарственные средства:

- нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП) (оказывают быстрый противовоспалительный, жаропонижающий и обезболивающий эффект, не предотвращают прогрессирование костно-хрящевой деструкции);

- глюкокортикоидные гормоны (ГК) (оказывают быстрый противовоспалительный и иммуноподавляющий эффект, купируют опасные для жизни системные проявления, улучшают функцию в суставах, не предотвращают прогрессирование костно-хрящевой деструкции суставов, инвалидизацию больных, сопровождаются выраженными побочными эффектами);

- иммунодепрессанты (оказывают медленный иммуносупрессивный и противовоспалительный эффект, предотвращают прогрессирование костно-хрящевой деструкции суставов и инвалидизацию больных);

- генно-инженерные биологические препараты (оказывают выраженное селективное иммуносупрессивное действие, обладают гормоносберегающим эффектом, предотвращают прогрессирование костно-хрящевой деструкции суставов и инвалидизацию больных, обеспечивают рост и развитие детей).

Группу спондилоартритов составляют ювенильный спондилоартрит, реактивные, псориатический и артриты на фоне ВЗК.

ЮСА

ЮСА - хроническое системное заболевание с локализацией патологии преимущественно в крестцово-подвздошных сочленениях, паравертебральных мягких тканях или суставах позвоночника.



Характерна выраженная скованность, локализация – грудной отдел позвоночника, пояснично-крестцовый, грудино-реберные сочленения, остистые отростки, суставы стопы. Маркер диагностики – наличие HLA B27. Лечение включает НПВС, сульфасалазин, метотрексат, при неэффективности – ГИБП.

Реактивные артриты – после перенесенных кишечных или инфекций мочеполового тракта: асимметричные, обычно поражаются суставы нижних конечностей, длительность течения – месяц, но могут быть затяжные варианты, и трансформация в хронические артриты. Высока вероятность поражения глаз. Подтверждается серологическим исследованием или результатом бак посева биологических жидкостей (соскоб уретры, содержимое конъюнктивы). Диагностическую триаду составляют артрит, конъюнктивит и уретрит. Лечение предполагает противовоспалительную терапию нестероидными препаратами и местное лечение. При затяжном течении оптимальным выбором является базисная терапия сульфасалазином.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Этиология и патогенез ЮРА.
- Клиника ЮРА.
- Диагностика ЮРА.
- Лечение ЮРА.
- ЮСА.

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).
Выберите один или несколько ответов

1. МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ СИНОВИАЛЬНОЙ ОБОЛОЧКИ, ХАРАКТЕРНОЕ ДЛЯ ЮРА

- 1) неоангиогенез
- 2) образование остеофитов
- 3) деградация хряща с истончением оболочки
- 4) эрозивно-продуктивное воспаление
- 5) микробное поражение синовиальной оболочки

2. ЭТИОЛОГИЯ РЕАКТИВНЫХ АРТРИТОВ СВЯЗАНА С

- 1) вирусами гриппа
- 2) стрептококком группы А
- 3) хламидиями
- 4) иерсиниями
- 5) стафилококком

3. ВОЗРАСТ ДЕБЮТА ЮРА

- 1) 13 – 15 лет
- 2) 5 – 10
- 3) 2 – 5 лет
- 4) 10 – 12 лет
- 5) 1—7 лет

4. ХАРАКТЕРНОЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СУСТАВНОГО СИНДРОМА ПРИ ЮРА

- 1) неструктивный артрит
- 2) бурситы
- 3) утренняя скованность, тугоподвижность
- 4) острые боли при движении
- 5) одностороннее поражение

5. ИСХОД ЮРА

- 1) сердечная недостаточность
- 2) амилоидоз
- 3) тубуло-интерстициальный нефрит
- 4) остеоартроз
- 5) кардиомиопатия

6. ХАРАКТЕРНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ГЛАЗ ПРИ ЮРА

- 1) блефарит
- 2) кровоизлияние в склеру
- 3) увеит
- 4) конъюнктивит
- 5) поражение зрительного нерва

7. ХАРАКТЕРНОЕ ДЛЯ ЮРА ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА

- 1) эндокардит
- 2) миоперикардит
- 3) легочная гипертензия
- 4) панкардит
- 5) формирование приобретенного порока сердца

8. СИСТЕМНЫЙ ДЕБЮТ ЮРА ХАРАКТЕРИЗУЕТ ТРИАДА

- 1) лихорадка + артралгии + головная боль
- 2) лихорадка + пятнисто-папулезная сыпь + артрит/артралгии
- 3) артрит + уретрит + увеит
- 4) лимфаденопатия + лихорадка + артралгии
- 5) полиартрит крупных суставов + лихорадка + кардит

9. ХАРАКТЕРНАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ АРТРИТА ПРИ ЮРА

- 1) поясничный отдел позвоночника
- 2) грудино-реберные и грудино-ключичные суставы
- 3) мелкие суставы кисти
- 4) крупный сустав с одной стороны
- 5) первый плюснефаланговый сустав

10. ПОЛИАРТРИТИЧЕСКИЙ ВАРИАНТ ЮРА ХАРАКТЕРИЗУЕТ

- 1) поражение 4 и более суставов
- 2) поражение осевого скелета
- 3) поражение глаз
- 4) васкулит в форме капиллярита
- 5) генерализованная лимфаденопатия

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача №1.

Оксана С., 4 лет, поступила с жалобами на боли в коленных и голеностопных суставах в течение 3-х недель, скованность по утрам до 1,5 часов.

При поступлении температура тела 37,5. Кожные покровы бледные, чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, 115 в минуту. Выражена отечность коленных и правого голеностопного суставов за счет увеличения объема, баллотация надколенников.

Лабораторное исследование выявило лейкоцитоз – $12 \cdot 10^9/\text{л}$, ускорение СОЭ до 46 мм/час, СРБ +++ , γ -глобулинемию – 27 % , ревматоидный фактор (-).

1. Сформулируйте диагноз.
2. Определите диагностическую тактику.
3. Назначьте лечение.
4. Расскажите принципы местной терапии.
5. Составьте план диспансеризации ребенка с данной патологией.

Задача №2.

Аня К., 1 г. 9 мес., заболела остро, с лихорадки до $39,5^{\circ}\text{C}$ в течение трех недель. По утрам на высоте лихорадки отмечается появление розовой пятнисто-папулезной сыпи на лице, на боковых поверхностях туловища, ягодицах, конечностях, а также боли в правом голеностопном и левом локтевом суставах. Отмечается отечность правого голеностопного сустава. Дыхание везикулярное. Тоны сердца громкие, ритмичные, с ЧСС-150 в минуту. Живот мягкий, безболезненный. Пальпируются подчелюстные, подмышечные, паховые лимфоузлы. Печень выступает из-под края реберной дуги на 4 см, селезенка – на 1,5 см. Физиологические отправления не нарушены. В анализе крови СОЭ- 54 мм/час, $\text{eг- } 3,0 \cdot 10^{12}$, Hb-88 г/л , $\text{L- } 26 \cdot 10^9$, в формуле – сдвиг до миелоцитов.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Назовите исследования, необходимые для подтверждения диагноза.
3. Обозначьте лечебную тактику.
4. Определите прогноз заболевания.
5. Расскажите принципы диспансеризации пациента.

Задача №3.

Даша С., 2 г. 3 мес., заболела остро, с повышения температуры тела до 39°C , чаще по утрам. Болели многие суставы – голеностопные, локтевые, лучезапястные, коленные. Отечность отмечалась только в голеностопных суставах, движения в них ограничены из-за выраженной боли при движении. Лечилась на участке антибактериальными препаратами без эффекта. При поступлении состояние средней тяжести, температура тела $38,2^{\circ}\text{C}$, умеренная отечность в голеностопных суставах, остальные не изменены. Движения в них сохранены. На коже туловища появились высыпания – единичные кореподобные элементы. Лихорадка, боли в суставах и высыпания на коже более выражены в утренние часы. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Над сердцем - тоны ритмичные, достаточной громкости, ЧСС – 104 в мин. Живот мягкий, печень выступает на 1 см. Физиологические отправления не нарушены. В анализе крови – гемоглобин – 110 г/л, эр. – $3,4 \cdot 10^{12}/\text{л}$, $\text{L-} 20 \cdot 10^9/\text{л}$, $\text{tr. - } 568 \cdot 10^9/\text{л}$, э – 5 %, п/я – 6 %, с/я – 44 %, л – 45 %, СОЭ – 52 мм/час. Биохимический анализ крови – СРБ - +++ , сиаловые – 350 ед., серомукоид – 0,44 ед., γ -глобулин – 23 %. В анализах мочи – уд. вес – 1022, эп. – ед. в п/зр., л – 1-2 в п/зр., белок – отр., глюкоза – отр.

1. Интерпретируйте результаты исследований.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте терапию индукции ремиссии.
4. Напишите план наблюдения и лечения.

Задача №4.

Рома С., 17 лет, поступил с жалобами на боль и отечность в правом коленном и левом голеностопном суставах в течение 2 недель. При поступлении температура тела 38,0. Выражена отечность правого коленного

и левого голеностопного суставов, баллотация надколенника. В анамнезе – в 14 лет перенес уретрит (уреаплазмоз), такая же симптоматика отмечалась накануне появления артрита. Лабораторное исследование выявило лейкоцитоз $12 \cdot 10^{12}$ /л, ускорение СОЭ до 40 мм/час, СРБ +++, Υ - глобулинемию - 27 % , РФ (-).

1. Поставьте диагноз.
2. Определите диагностическую тактику.
3. Назначьте лечение.

Задача №5.

Ваня Н., 7 лет, поступил из сельской местности (семья фермеров) с жалобами на боли в голеностопных суставах. Болен в течение трех месяцев.

При поступлении температура тела $38,5^{\circ}$ С, с ознобом, прихрамывает, движения в суставах ограничены из-за болезненности, правый коленный сустав больше левого на 2см из-за отека в области верхнего заворота. Кожные покровы бледные. Пальпируются увеличенные шейные, подмышечные, паховые и подколенные лимфатические узлы. Дыхание везикулярное, проводится по всем полям. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот доступен пальпации, печень на 2 см выступает из-под края реберной дуги, селезенка не увеличена. Известно, что в данной местности крупный рогатый скот заражен бруцеллезом.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Определите диагностическую тактику.
3. Назначьте лечение.
4. Обозначьте принципы наблюдения.

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 «Ювенильные артриты: дифференциальная диагностика», «Инфекционные артриты», «Генно-инженерные препараты»
2. Составление и решение типовых задач по теме «Амбулаторное наблюдение детей с ЮРА».

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/ISBN97859704	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014

	27873.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. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Российские клинические рекомендации. Юношеский анкилозирующий спондилит [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_yuas.pdf	-	2017
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. Юношеский артрит [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_yua.pdf	-	2017
8	Российские клинические рекомендации. Юношеский артрит с системным началом [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа :	-	2017

	http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_yuassn.pdf		
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** 9.5.2 «Диффузные болезни соединительной ткани».

2.Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3.Значение темы. ДБСТ – группа болезней, которые имеют аутоиммунную природу, хроническое течение и иммунопатологическое поражение соединительной ткани с системным повреждением сосудов и различных органов с прогрессирующим течением.

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 ДБСТ, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию соединительной ткани, этиологию, патогенетические механизмы и клинические проявления воспаления при ДБСТ, современные методы клинической и параклинической диагностики ДБСТ, современные классификации, клиническую симптоматику, принципы лечения, принципы неотложной помощи при развитии декомпенсации, осложнений, 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 визуализирующие исследования для уточнения диагноза; при необходимости провести забор материала для лабораторного исследования, пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, сантиметровая лента, система для инфузионной терапии, кислородная палатка, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ЭКГ, рентгенография, коагулография), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения детей с ДБСТ и тактике при неотложных состояниях (волчаночные кризы).

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.

СКВ

М32.1 – Системная красная волчанка.

СКВ является одним из наиболее тяжелых заболеваний из группы системных заболеваний соединительной ткани, характеризующееся выраженным клиническим полиморфизмом, хронически прогрессирующим течением и при отсутствии лечения – неблагоприятным исходом.

Эпидемиология

Показатели распространенности в пределах от 40 до 250:100000 населения. Болеют преимущественно девушки и молодые женщины. Повышение заболеваемости СКВ в детском возрасте отмечается с 8-9 лет, пик достигает в возрасте 14-18 лет.

Этиология

До настоящего времени остается неясной этиология СКВ, что затрудняет диагностику и ограничивает терапевтические возможности. Выделяют факторы, играющие роль в возникновении и развитии СКВ:

- Генетическая предрасположенность (конкордантность по СКВ для гомозиготных близнецов -58-69%; высокая частота развития у кровных родственников - 7-12% случаев; дефицит компонентов комплемента C1q, C2, C4; носительство HLA-DR2/ HLA-DR3 повышает риск развития в 2-3 раза, A1, B8, DR3 - в 10 раз.

- Гормональный дисбаланс (эстрогены способствуют иммунологической гиперреактивности за счет повышения синтеза антител и T2-цитокинов; связь начала заболевания с наступлением менархе, повышение уровня эстрогенов во время беременности и после родов).

- Факторы внешней среды (инсоляция - УФО приводит к деградации ДНК в клетках кожи, которая начинает проявлять антигенную детерминированность, стимулирует апоптоз, усиливает высвобождение IL1, IL3, IL6, TNF α , с развитием локального воспаления и иммунного ответа)

- Инфекция (триггерная роль некоторых вирусов: ВЭБ, ретровирусы; повышение активации поликлональных В-лимфоцитов).

- Основная роль принадлежит АТ к ДНК, которые образуют с антигенами ЦИК, которые, откладываясь в базальном слое мембраны сосудов вызывают воспалительную реакцию, активируя комплемент, миграцию нейтрофилов, кининов, простагландинов, и как следствие, разрушение тканей.

Классификация

Характер течения (Насонова В.А. 1972-1986 г.)

- ✓ Острый – внезапное начало, быстрая генерализация и формирование полисиндромной клинической картины, включающей поражение почек и/или ЦНС, высокой иммунологической активностью и неблагоприятным исходом при отсутствии лечения.

- ✓ Подострый – постепенное начало, поздняя генерализация, волнообразное течение с развитием ремиссий и более благоприятным исходом.

- ✓ Первично-хронический, с моносиндромным началом, поздней малосимптомной генерализацией и относительно благоприятным исходом.

В большинстве случаев у детей встречается острое и подострое течение.

Активность

➤ Волчаночный криз – чрезмерно высокая активность процесса с развитием функциональной недостаточности одного или нескольких органов. Констатируют в критических состояниях. Обязательный компонент – выраженная эндогенная интоксикация (фебрильная лихорадка, дистрофия, анорексия, тахикардия). Клинические варианты криза: моноорганный (почечный, церебральный, гемолитический, кардиальный, абдоминальный, легочный) и полиорганный (почечно-абдоминальный, почечно-кардиальный, церебро-кардиальный).

➤ Высокая активность (III степень) – высокая лихорадка; выраженные изменения со стороны внутренних органов (нефрит с нефротическим синдромом, эндомиокардит, экссудативный перикардит, плеврит), тяжелое поражение ЦНС, кожи (дерматит), опорно-двигательного аппарата (острый полиартрит, полимиозит); СОЭ более 45 мм/ч; АНФ и АТ к ДНК в высоком титре; значительное снижение общей гемолитической активности комплемента и его компонентов С3, С4.

➤ Умеренная активность (II степень) – обычно субфебрильная лихорадка, умеренно выражены признаки поражения различных органов (полиартралгии, полиартрит, дерматит, умеренная реакция со стороны серозных оболочек, нефрит без нефротического синдрома и нарушения почечных функций, миокардит и др.); СОЭ повышена 25-45 мм/ч; АНФ, АТ к ДНК, ЦИК в умеренном титре.

➤ Низкая активность (I степень) – общее состояние больных обычно не нарушено; лабораторные показатели изменены мало; неявные проявления кожного и суставного синдромов; признаки поражения внутренних органов определяются только при комплексом инструментальном обследовании.

➤ Ремиссия – отсутствие у больного клинических и лабораторных признаков активности процесса. Следует подчеркнуть, что длительно сохраняющиеся изменения могут свидетельствовать о развитии дистрофических или склеротических изменений в органах, при этом лабораторная активность отсутствует.

Оценка активности СКВ

Оценка врачом активности болезни по визуальной аналоговой шкале.

Индексы активности:

- SLEDAI (The Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index);
- SLAM (The Systemic Lupus Activity Measure);
- BILAG (The British Isles Lupus assessment Group Index);
- ECLAM (The European Consensus Lupus Activity Measured)

В педиатрической ревматологии чаще используются шкалы SLEDAI и BILAG.

Оценка повреждения внутренних органов и систем.

- Индекс органного повреждения (SLICC/ACR Damage Index).

Индекс повреждения органов при СКВ - SLICC/ACR Damage Index

Признак	Счет, баллы
----------------	--------------------

Почки	
Клубочковая фильтрация < 50 мл/мин	1
Протеинурия > 3,5 г/сутки	1
Конечная стадия почечного заболевания (вне зависимости от диализа или трансплантации)	1
Легкие	
Легочная гипертензия (выбухание правого желудочка или звонкий II тон над легочной артерией)	1
Легочный фиброз (физикально и рентгенологически)	1-2
Сморщенное легкое (рентгенологически)	1
Плевральный фиброз (рентгенологически)	1
Инфаркт легкого (рентгенологически)	1
Сердечно-сосудистая система	
Аортокоронарное шунтирование	1
Инфаркт миокарда когда-либо (счет 2 балла, если более одного)	3
Кардиомиопатия (дисфункция желудочков)	1
Поражение клапанов (диастолический/систолический шум >3/6)	1
Перикардит в течение 6 мес (или перикардэктомия)	1
Периферические сосуды	
Перебегающая хромота в течение 6 месяцев	1
Небольшая потеря ткани (подушечек пальцев)	1
Значительная потеря ткани когда-либо (потеря пальца или конечности)	1
(счет 2, если более чем в одном месте)	1-2
Венозный тромбоз с отеком, изъязвлением или венозным стазом	1
Желудочно – кишечный тракт	
Инфаркт или резекция кишечника (ниже 12пк), селезенки, печени, желчного пузыря когда-либо, по любым причинам (счет 1 балл, если более чем в одном месте)	1
Мезентериальная недостаточность	1
Хронический перитонит	1
Стриктуры или хирургические операции на верхней части ЖКТ	1

<p>Костно – мышечная система Мышечная атрофия или слабость Деформирующий или эрозивный артрит (включая вправимые деформации, исключая васкулярные некрозы) Остеопороз с переломами или коллапсом позвонков (исключая аваскулярный некроз) Аваскулярный некроз (счет 2 балла, если более одного) Остеомиелит Разрыв сухожилий</p>	<p>1-2 1 1-2 1 1 1</p>
<p>Кожа Рубцовая хроническая алопеция Обширное рубцевание или панникулит (кроме волосистой части головы и подушечек пальцев) Изъязвления кожи (исключая тромбоз) в течение более 6 месяцев</p> <p>Половая система Преждевременная недостаточность гонад</p> <p>Эндокринная система Сахарный диабет (вне зависимости от терапии)</p> <p>Малигнизация Исключая дисплазию (счет 2 балла, если более одной локализации)</p>	<p>1 1 1 1-2 1 1</p>

Клиника

СКВ характеризуется выраженным полиморфизмом. Обычно течение болезни волнообразное, с чередованием периодов обострений и ремиссий.

Общие проявления: лихорадка (обычно неправильного типа); нарастающая слабость, недомогание; снижение аппетита, потеря массы тела; усиленное выпадение волос.

Поражение кожи и ее придатков: кожный синдром отмечается у подавляющего большинства. Может проявиться как на начальном периоде, так и при последующих рецидивах.

- волчаночная бабочка – наблюдается у 66-80% больных - симметричные эритематозные высыпания в скуловой области области, переносье, напоминающие фигуру бабочки с раскрытыми крыльями. Характерен фолликулярный гиперкератоз, после заживления - поверхностные рубчики.

- дискоидные очаги – эритематозные высыпания с гиперемированными краями и депигментацией в центре, инфильтрацией, фоолликулярным гиперкератозом и последующей рубцовой атрофией. Локализуется преимущественно на коже волосистой части головы, лица, верхних конечностей. Обычно при хроническом течении СКВ.

- фотосенсибилизация – повышение чувствительности кожи к УФО. Появляются в весенне-летний, яркость проявляется после пребывания на солнце.

- капиллярит – отечная эритема с телеангиоэктазиями и атрофией на подушечках пальцев, ладонях и подошвенной поверхности стоп – наблюдается чаще в остром периоде.

- геморрагические высыпания – в виде петехиальных или пурпурозных элементов, располагающихся обычно симметрично на коже дистальных отделов конечностей (как проявление кожного васкулита), на фоне тромбоцитопении или приема лекарств (НПВП, антиагрегантов).

- сетчатое ливедо – синевато-фиолетовые пятна, образующие сетку, на коже нижних, реже верхних конечностей и туловища.

-подногтевые микроинфаркты- (тромбоваскулит капилляров ногтевого ложа). Наблюдается обычно у детей с АФС

- неспецифические кожные высыпания – часто наблюдаются при высокой активности СКВ. Располагаются симметрично и представлены различными морфологическими видами элементов от пятнисто-папулезных до буллезных.

- синдром Рейно –ишемия пальцев, обусловленная вазоспазмом и структурным поражением сосудов.

- алопеция – в 32% случаев истончение и повышенное выпадение волос с гнездным или диффузным облысением, поражением бровей и ресниц.

- поражение ногтей – 4-15% случаев в активном периоде СКВ. Формирование продольной и поперечной исчерченности ногтей, атрофия околоногтевого валика, онихолизис, лейконихия.

Поражение слизистых оболочек: отмечается у 16-30% детей:

-волчаночная энантема – эритематозно-отечные пятна с четкими границами и эрозивным центром в области твердого неба.

-афтозный стоматит – безболезненные эрозивные или глубокие язвенные очаги с кератотическим ободком и интенсивной эритемой.

-хейлит – поражение красной каймы губ, чаще нижней, при котором возникают эритема, гиперкератоз, атрофия.

Поражение опорно-двигательного аппарата: у 80% в начале заболевания, мигрирующий характер поражения, отсутствие склонности к формированию стойких деформаций за исключением симметричных веретенообразных деформаций проксимальных межфаланговых суставов II-IV пальцев кистей без нарушения их функции.

-артралгии (чаще коленных, голеностопных, локтевых, проксимальных межфаланговых суставах пальцев кистей).

-артрит: острый, подострый, хронический, быстро исчезают после лечения ГКС. Подострый и хронический полиартриты характеризуются длительным, волнообразным и нередко прогрессирующим течением.

-поражение связочного аппарата – тендиниты и теносиновиты, ульнарная девиация.

-асептические некрозы костей - коксит.

-поражение мышц - у 30-40% миалгии или полимиозит.

Поражение серозных оболочек: полисерозит - (30-50%). Тяжесть серозита коррелирует с активностью процесса. плеврит (27%) – обычно двусторонний, симметричный, чаще сухой. перикардит (30%) – тахикардия, одышка, шум трения, протекает малосимптомно и обнаруживается на эхоКГ. -асептический перитонит – клинически проявляется картиной острого живота.

Поражение дыхательной системы:

Наблюдается у 19–36% детей с СКВ на разных этапах заболевания.

-острый волчаночный пневмонит (9%) развивается при высокой активности заболевания. проявляется ДН, с хрипами в легких. На рентгенографии: симметричные инфильтративные тени в легких, дисковидные ателектазы.

-диффузное интерстициальное поражение легких клинически проявляется медленно прогрессирующей ДН с усилением легочного рисунка.

-легочные (альвеолярные) геморрагии (6%) –может привести к летальному исходу. Клинически - ОРДС; с выраженной гипоксемией.

-легочная гипертензия формируется в рамках АФС, у детей наблюдается редко. Тромбоз сосудов и инфаркт легких наблюдаются у детей редко. Причиной возникновения может явиться ТЭЛА.

-поражение верхних дыхательных путей встречается редко. Клинически возможно развитие пареза голосовых связок. Описаны случаи некротизирующего васкулита с обструкцией воздухоносных путей.

-поражение диафрагмы – типично высокое стояние диафрагмы вследствие диафрагматита, плевродиафрагмальных спаек и сращений, снижение тонуса мышц. Могут возникать ателектазы и последующий фиброз («сморщенное легкое»).

Поражение сердца. наблюдается реже (17-47%).

-миокардит – при тяжелом течении - расширение границ сердца, глухость тонов, снижение сократимости, нарушение сердечного ритма и проводимости, появление ХСН.

-эндокардит –вальвулит митрального, реже др. клапанов, формирование пороков сердца при СКВ не характерно. (атипичный бородавчатый эндокардит Либмана-Сакса) – специфичный признак СКВ - бородавчатые наложения 1–4 мм в местах изъязвлений и перфораций створок клапанов и разрыв хорд.

-коронарит у детей наблюдается редко.

Поражение почек. Нефрит при СКВ клинически диагностируют у 70–86 % детей. У большинства больных он развивается в течение первых 2 лет с момента начала заболевания, а примерно у 1/3 – уже в его дебюте. У каждого второго почечный синдром является ведущим.

Классификация почек при СКВ (ВОЗ) 1995 г.

Тип	Описание	Клинико-лабораторные проявления
I	Отсутствие изменений по данным световой,	Отсутствуют. Прогноз благоприятный, но возможна

	иммунофлюоресцентной и электронно-микроскопической	и трансформация в более тяжелый тип нефрита.
IIА	Мезангиальный гломерулонефрит (ГН) с минимальными изменениями (отсутствие светооптических изменений в биоптате при наличии отложений иммунных комплексов в мезангиуме по данным иммунофлюоресцентной и электронно-микроскопической).	Отсутствуют. Прогноз благоприятный, но возможна трансформация в более тяжелый тип нефрита.
IIВ	Мезангиальный ГН (различная степень мезангиальной гиперклеточности с наличием иммунных депозитов в мезангии).	Протеинурия < 1г/сут. Эритроциты 5-15 в п.зр. Прогноз благоприятный, но возможна трансформация в более тяжелый тип нефрита
III	Очаговый пролиферативный ГН (активное или хроническое, сегментарное или тотальное, эндо- или экстракапиллярное повреждение с вовлечением менее 50% клубочков)	Протеинурия >1 г/сут. (20-30% случаев развивается НС). Изменения мочевого осадка умеренного характера. Течение - неуклонным прогрессирование, высокий риск развития ХПН, возможна резистентность к иммуносупрессивной терапии. Прогноз относительно благоприятный при адекватной терапии.
IV	Диффузный пролиферативный ГН (те же изменения, что в классе III с вовлечением более 50% клубочков)	Протеинурия > 2 г/сут., выраженная гематурия и цилиндрурия.(эритроциты >20 в п/зр). Высока частота АГ и почечной недостаточности, низкий уровень комплемента. Прогноз при неадекватной терапии неблагоприятный.
V	Мембранозный ГН (равномерное утолщение базальной мембраны клубочков вследствие субэпителиального и внутримембранного отложения иммунных комплексов)	Протеинурия > 3,5 г/сут., нефротический синдром, скудный мочевой осадок. Почечная недостаточность и АГ относительно редки. Прогноз благоприятный для больных с умеренной протеинурией, более серьезный при НС.
VI	Хронический гломерулосклероз (диффузный и сегментарный)	Клинико-лабораторные признаки ХПН различной степени

гломерулосклероз, атрофия канальцев, интерстициальный фиброз, артериосклероз)	выраженности. неблагоприятный.	Прогноз
---	--------------------------------	---------

Характер поражения почек определяет прогноз и исход заболевания.

Поражение ЖКТ: у 30–40% детей с СКВ. Клинически - снижение аппетита до анорексии, диспепсические расстройства, выявляют эзофагит, гастрит и (или) дуоденит; у части больных – эрозии и язвы. Поражение кишечника обусловлено поражением сосудов брыжейки, проявляется геморрагиями, инфарктами и некрозами с перфорацией и развитием кишечного кровотечения. Возможен симптомокомплекс болезни Крона. Поражение печени характеризуется гепатомегалией, синдромом гепатита, панкреатит в рамках СКВ или воздействия лекарств (больших доз ГК, азатиоприн, тиазидные диуретики).

Поражение ЦНС у 31–40% детей.

-психические нарушения –эмоциональная лабильность, подавленность, раздражительность, изменение поведения, нарушение сна. При высокой активности: острый психоз в виде зрительных и слуховых галлюцинаций; шизофреноподобные расстройства; аффективные синдромы (маниакальный и депрессивный).

-органический мозговой синдром – ухудшение когнитивных функций (памяти, внимания, мышления), нарушение ориентации, снижение интеллекта, утрата определенных навыков, эмоционально-личностные расстройства (апатия, депрессия, эйфория и др.). Головная боль может носить мигреноподобный характер.

-судорожный синдром – генерализованные эпилептиформные припадки.

-хорея – аналогична малой хорее при ревматизме.

-транзиторные нарушения мозгового кровообращения - характеризуются общемозговой, очаговой или смешанной симптоматикой, сохраняющейся не более 24 ч. Ишемический инсульт у детей бывает реже, чем у взрослых, и при сочетании СКВ с АФС.

-поражение спинного мозга (1%) с нарушением чувствительности, тазовыми расстройствами, болью в спине. Поражение ЧМН

-поражение периферической нервной системы: протекает по типу симметричной дистальной, преимущественно сенсорной, полиневропатии, редко – множественной мононевропатии. В отдельных случаях развивается синдром Гийена-Барре (острая воспалительная полирадикулонейропатия).

Осложнения: АГ, ОПН, атеросклероз, кардиомиопатия, частые инфекционные заболевания, функциональная аспления, злокачественные новообразования, остеопороз, компрессионные переломы, катаракта, глаукома, слепота, СД, задержка роста, полового развития, ожирение.

Диагностика

Диагноз устанавливают на основании классификационных критериев Американской ревматологической ассоциации (1997 г).

Лабораторные исследования:

- увеличение СОЭ, лейкопения с лимфопенией, тромбоцитопения, гемолитическая анемия.

- протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия.

- Б/х анализ крови: используют для оценки функции органов.

- Иммунологическое исследование: АНФ – чувствительность 95%; АТ к двуспиральной ДНК (91-96%); АТ к гистонам (20-50%)-характерны для лекарственного волчаночноподобного синдрома; АТ к Sm-антигену (20-30%)- ассоциированы с агрессивным течением и поражением ЦНС;

АТ к SS-A/Ro-антигену и SS-B/La-антигену (30-50%)- характерны для больных с фотосенситивными кожными проявлениями; АТ к рибонуклеопротеину (РНП) – ассоциированы с синдромом Рейно и лейкопенией; АФ АТ (АТ к кардиолипину, АТ к β 2-гликопротеину 1, волчаночный антикоагулянт)-35-60% являются маркерами АФС; РФ – у больных с выраженным суставным синдромом; LE-клетки (60-70%)- образуются при наличии антител к комплексу ДНК-гистон; Снижение общей гемолитической активности комплемента (СН50) и его компонентов (С3,С4) – коррелирует с активностью волчаночного нефрита.

Инструментальные исследования

Для определения поражения органов-мишеней: ЭКГ, ЭхоКГ, УЗИ органов брюшной полости, почек, КТ органов грудной клетки, КТ и МРТ брюшной полости, МРТ головного мозга. Рентгеновская остеоденситометрия. ФГДС. Колоноскопия. Электромиография (по показаниям).

Дифференциальная диагностика

Чрезвычайный клинический полиморфизм является главной причиной сложности ранней диагностики СКВ у детей. При отсутствии типичных эритематозных высыпаний дифференциальный диагноз необходимо проводить с различными заболеваниями:

- ревматическими – системными формами ЮРА, ЮДМ, острой ревматической лихорадкой, болезнью Шенлейн-Геноха, первичным АФС, узелковым полиартериитом, микроскопическим полиангиитом и др.

- гематологическими – гемолитической анемией, идиопатической тромбоцитопенической пурпурой.

- лимфопролиферативными – лимфогранулематоз, лимфома.

- инфекционными – боррелиозом, гепатитами В и С с внепеченочными проявлениями, туберкулезом, сифилисом, йерсениозом, ВИЧ-инфекцией.

- воспалительными заболеваниями кишечника – язвенным колитом с системными проявлениями, болезнью Крона.

- болезнями почек – гломерулонефритом.

- инфекционным эндокардитом.

- лекарственной волчанкой и паранеопластическим волчаночноподобным синдромом.

Лечение

Немедикаментозное лечение

- Режим- ограничивать двигательный режим в период обострения, спать на жестком матрасе и тонкой подушке. Исключить психоэмоциональные нагрузки, пребывание на солнце.

- Диета- ограничение потребления углеводов и жиров, предпочтительна белковая диета. Употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза.

- ЛФК и массаж в периоды низкой активности и ремиссии заболевания.

Хирургическое лечение: протезирование суставов в случае развития асептического коксита. Трансплантация почек при отсутствии восстановления функции почек через 2 года от начала гемодиализа при нефропатии.

Медикаментозное лечение: направлена на подавление синтеза аутоантител, активности иммунного воспаления, коррекцию гемостаза.

ГКС (А) – преднизолон в дозе 0,3-1,5 мг/кг/сутки в зависимости от активности процесса, максимальная доза - 8-10 недель, затем медленное снижение до поддерживающей (0,2-0,3 мг/кг массы тела в сутки), длительность - несколько лет. Пульс-терапия ГК (А) – в/в введение сверхвысоких доз метилпреднизолона в дозе 10—30 мг/кг/сут (не более 1000 мг/сут) в течение 3 дней .

Цитотоксические и цитостатические средства (А) показаны при: высокоактивном нефрите, тяжелом поражении ЦНС, резистентность к терапии ГКС, необходимость усиления иммуносупрессивной терапии при наличии побочных эффектов ГКС, реализация стероидсберегающего эффекта, поддержание стойкой ремиссии.

Циклофосфамид – доза 0,5-1,0 г/м² x 1 р/месяц в течении 6 месяцев, затем 1р/3 мес. в течении 24 месяцев, а далее переходят на азатиоприн.

Азатиоприн – доза 1,0-3,0 мг/кг/сутки. Курс не менее 2 лет.

Циклоспорин – доза 2,0-2,5 мг/кг/сутки и более с учетом переносимости.

Метотрексат (МТ) (А) - в дозе 7,5–10,0 мг/м² в неделю per os в течение 6 мес и более при нетяжелых «непочечных» вариантах СКВ с резистентным кожным и мышечно-суставным синдромами для снижения дозы ГК. С приемом фолиевой кислоты.

Препараты микофеноловой кислоты (D) - Микофенолата мофетил в дозе 600 мг/м² x 2 р/сут. или микофеноловую кислоту в дозе 450 мг/м² x 2 р/сут. Применяют при невозможности проводить лечение ЦФ в связи с развитием побочных эффектов или нежеланием пациента; для поддержания индуцированной ЦФ ремиссии волчаночного нефрита; индукции ремиссии при неэффективности ЦФ или других ЦС; купирования экстраренальных проявлений СКВ при резистентности к другим цитостатикам.

Аминохинолиновые препараты (гидроксихлорохин и хлорохин) (А) Гидроксихлорохин в дозе 100–400 мг/сут (до 5,0 мг/кг массы тела в сутки) Хлорохин в дозе 125–250 мг/сут (до 4,0 мг/кг массы тела в сутки) назначают в комбинации с ГК для лечения кожно-суставного варианта СКВ при низкой

активности, поддержания ремиссии и предупреждения рецидивов, а также в сочетании с антиагрегантами для профилактики тромботических осложнений

Иммуноглобулин человеческий нормальный (D) – доза 0,8-2,0 г/кг на курс (2-3 дня). Для профилактики и лечения оппортунистических инфекций при СКВ – в дозе 0,4–0,5 г/кг.

Плазмаферез – направлен на удаление из крови ЦИК. Снижение в сыворотке уровней Ig G, медиаторов воспаления, восстановление фагоцитарной активности РЭС, снижение степени органических повреждений, повышение чувствительности рецепторов клеток к иммуносупрессивным препаратам. Целесообразно проводить сочетание сеансов плазмафереза, пульс-терапии метилпреднизолоном и циклофосфамидом.

Биологические агенты (АТ к CD20 В-лимфоцитов)- Ритуксимаб – показан при тяжелом и кризовом течении СКВ с поражением ЦНС, нефритом, АФС, пневмонитом. Терапия осуществляется только в специализированных стационарах в условиях ОИТ – 375 мг/м² в неделю на протяжении 4 недель. Курсы при необходимости повторяют ч/з 24 мес.

Пентоксифиллин – доза 20 мг/год жизни x 2 р/сут., курс не менее 6-12 месяцев. Дипиридамол - доза 5 мг/кг x 2-3 р/сут., курс не менее 12 месяцев. Актовеклин – в/в в дозе 10-20 мл/сутки, курс 14-15 дней. Антикоагулянты прямого действия – варфарин под контролем МНО (2,0 – 3,0).

Прогноз При раннем установлении диагноза и длительном лечении 5-летняя выживаемость больных СКВ составляет 95-100%, 10-летняя – более 80%.

ЮДМ

ЮДМ - прогрессирующее системное заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатой мускулатуры, кожи и сосудов микроциркуляторного русла, осложняется кальцинозом и гнойной инфекцией. Характерны выраженные миалгии, более частое поражение внутренних органов и высокая частота развития кальциноза, крайне редкая ассоциация с неопластическим процессом.

Поражение кожи - периорбитальная эритема («симптом лиловых очков», гелиотропная сыпь) – эритематозные изменения различной степени выраженности на нижнем и верхнем веке. При выраженном васкулите на фоне эритемы формируются участки гиперкератоза, пренекротические изменения, оставляющие после разрешения небольшие рубцы. Наиболее типичная локализация пренекрозов – внутренний угол глаза. Симптом Готтрона – эритематозные высыпания над разгибательной поверхностью суставов (пястно-фаланговые, проксимальные, иногда дистальные, межфаланговые суставы кистей), реже – над локтевыми и коленными суставами, изредка – над латеральными и медиальными лодыжками. Эритема – на щеках, лбу, ушных раковинах, подбородке, напоминает волчаночную «бабочку»; не имеет четкой границы и не возвышается над кожей. Может быть на груди, лице и шее (V-образная), в верхней части спины и верхних отделах рук (симптом «шали»), на животе, ягодицах, бедрах и голених. Синдром васкулита – характерен для ювенильной формы заболевания.

Проявляется сетчатым и древовидным ливедо, ладонным капилляритом, гиперемией ногтевого ложа и локализуется в области плечевого и тазового пояса, в проксимальных отделах конечностей. Возможно появление на коже и слизистых оболочках трофических нарушений в виде язв и некрозов.

Миопатический синдром

Поражение скелетных мышц – симметричная слабость проксимальных мышц конечностей, туловища и шеи, выраженные миалгии и уплотнение мышц за счет отека. Возможно развитие мышечной дистрофии и сухожильно-мышечных контрактур в крупных суставах. Поражение дыхательной и глотательной мускулатуры может привести к дыхательной недостаточности. При поражении мышц глотки возникают дисфагия и дисфония, изменения тембра голоса (гнусавость), поперхивание, трудности при глотании твердой, а иногда и жидкой пищи, выливание жидкой пищи через нос, аспирация пищи с развитием аспирационной пневмонии или непосредственно летального исхода, поражение желудочно-кишечного тракта формирует некрозы кишечной стенки с развитием перитонита и летального исхода. Кальциноз мягких тканей. Возможны суставной синдром, миокардит, поражение легких.

У больных выявляются АНФ, IgG. Миозитспецифические анти-Jo-1-антитела (гистидил-тРНКсинтетаза) при ЮДМ обнаруживаются крайне редко, имеют диагностическое значение только при поражении легких.

Терапия включает индукцию ремиссии с помощью пульс-терапии метипредом и затем поддерживающая терапия до достижения ремиссии (преднизолон 1 мг/кг/сут. 6-8 нед с последующим снижением в сочетании с метотрексатом 10-15 мг/кг в сут. длительно), симптоматическая терапия.

Системная склеродермия

Системная склеродермия – аутоиммунное заболевание соединительной ткани, основные проявления которого связаны с ишемией и фиброзом органов и тканей, характеризуется одновременным поражением кожи, сосудов, костно-мышечной системы и внутренних органов, включая сердце, легкие, почки и желудочно-кишечный тракт. В дебюте ССД до появления специфических признаков заболевания часто наблюдаются конституциональные проявления: потеря веса, субфебрильная лихорадка, слабость. Характерным ранним признаком ССД является синдром Рейно (СР) — преходящие эпизоды спазма сосудов кожи дистальных отделов конечностей и дигитальных артерий под воздействием холода или при эмоциональном стрессе, уплотнение кожи при ССД всегда начинается с пальцев кистей, а в дальнейшем может распространяться на проксимальные отделы конечностей и туловище. Как результат ишемических нарушений появляются дигитальные рубчики, точечные участки атрофии кожи («крысиный укус»). Дигитальные рубчики могут возникать и после заживления дигитальных язв.

Одновременно с пальцами кистей часто наблюдается поражение кожи лица, в результате которого сглаживаются носогубные и лобные складки, истончается красная кайма губ, вокруг которых появляются радиальные

морщинки, уменьшается ротовая апертура (симптом кисета). При длительном наблюдении отмечается стадийность поражения кожи: отек, индурация, атрофия. Уплотнение кожи имеет тенденцию к прогрессированию в первые 3–5 лет болезни. Вследствие атрофии волосяных фолликулов, потовых и сальных желез кожа в местах уплотнения становится сухой и шершавой, лишается волосяного покрова. Телеангиэктазии с характерной локализацией на пальцах кистей и лице, в том числе на губах, являются поздним признаком болезни. Подкожные кальцинаты небольших размеров обычно появляются на поздних стадиях болезни на участках, часто подвергающихся микротравмам. Кальцинаты обычно безболезненные, но могут вызывать локальное воспаление и вскрываться с выделением творожистой массы.

Поражение суставов варьирует от артралгий до полиартрита с преобладанием фиброзных изменений. Теносиновит может приводить к синдрому запястного канала и своеобразному, определяемому пальпаторно при активных движениях кистей симптому трения сухожилий дистальных отделов предплечий. Результатом ишемии является остеолиз ногтевых фаланг, проявляющийся укорочением и деформацией пальцев рук. В некоторых случаях наблюдается остеолиз дистальных отделов лучевой и локтевой костей и отростков ветвей нижней челюсти.

Поражение желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) развивается у 90% больных ССД. Вовлечение пищевода проявляется дисфагией, стойкой изжогой, которая усиливается после приема пищи. Дисфагия может быть следствием как гипотонии, так и стриктуры пищевода. Наиболее чувствительным методом выявления гипотонии пищевода является манометрия. При ССД отмечается снижение амплитуды перистальтических волн и давления нижнего пищеводного сфинктера. Поражение легких развивается более чем у 70% больных ССД и проявляется в двух клинико-морфологических вариантах: интерстициальным фиброзом легких и легочной гипертензией (первичной или вторичной).

Клинические признаки поражения сердца в виде дисфункции левого желудочка, нарушения проводимости и ритма, адгезивного или экссудативного перикардита при целенаправленном исследовании выявляются у большинства больных. Приблизительно у 10% больных на ЭКГ определяется очаговый фиброз миокарда, который не связан с коронарной болезнью и является следствием вазоспазма малых сосудов (так называемого висцерального синдрома Рейно).

Заболевание почек в виде острой склеродермической почки встречается у 4-5% больных. Характерными проявлениями являются внезапное развитие и быстрое прогрессирование олигоурической почечной недостаточности, злокачественной гипертензии с высоким уровнем ренина, тромбоцитопенией и микроангиопатической гемолитической анемией. Является причиной летальности в первый год у 50% больных.

Поражение нервной системы, как правило, происходит по типу полинейропатии, связанной с синдромом Рейно.

Лечение – основные цели базисной терапии – улучшение функции русла микроциркуляции, иммуносупрессивная и антифиброзная. Сосудистые эффекты обеспечиваются снижением эпизодов вазоспазма при применении дигидропиридиновых блокаторов кальциевых каналов. В педиатрической практике одним из безопасных пролонгированных препаратов с хорошей эффективностью и переносимостью является амлодипин (при тяжелом течении применяется алпростадил). Дополнением является применение дезагрегантов – пентоксифиллина и антисклеротического препарата – Д-пеницилламина.

Смешанное заболевание соединительной ткани

Смешанное заболевание соединительной ткани - перекрестный синдром, характеризуется одновременным наличием проявлений СКВ, системного склероза и полимиозита при очень высоких титрах циркулирующих антинуклеарных аутоантител к рибонуклеопротеину. Характерно развитие отека кистей, феномена Рейно, полиартралгий, воспалительной миопатии, нарушения моторики пищевода и функции легких. Диагностика основывается на анализе клинической картины заболевания и выявлении антител к рибонуклеопротеину при отсутствии антител, характерных для других аутоиммунных заболеваний. Лечение зависит от тяжести заболевания и поражения органов и обычно включает назначение кортикостероидов, которые комбинируют с иммуносупрессорами. Как правило, присутствуют АНА и антитела к U1 РНП, а анти-СМ и анти-ДНК антитела отсутствуют.

Лечение

- НПВП и аминохинолиновые препараты при легкой форме заболевания.
- Глюкокортикоиды при умеренно выраженной и тяжелой форме.
- В некоторых случаях - иммунодепрессанты.

Вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12).

- Эпидемиология, этиология, патогенез, классификация СКВ
- Клинические варианты и особенности течения, осложнения, наблюдение и лечение детей с СКВ. Прогнозы
- Ювенильный дерматомиозит: этиопатогенез, клиника, диагностика, лечение, исходы
- Очаговая склеродермия. Системная склеродермия – этиопатогенез, клинические варианты, диагностика и лечение
- Смешанное заболевание соединительной ткани. Диагностические критерии, клиника, особенности течения, лечение, прогноз

Тестовые задания по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

1. ОСНОВНОЙ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЙ ЭФФЕКТ ИНФЛИКСИМАБА

- 1) подавляет синтез антител класса IgG

- 2) ингибирует ФНО- α
- 3) ингибирует Т-лимфоциты
- 4) подавляет активность металлопротеиназ
- 5) подавляет синтез интерлейкина 6

2. НЕЖЕЛАТЕЛЬНЫЕ ПОБОЧНЫЕ ДЕЙСТВИЯ ПРЕДНИЗОЛОНА, НАЗНАЧАЕМОГО PER OS

- 1) синдром Иценко-Кушинга
- 2) эрозии слизистой ЖКТ
- 3) депрессия
- 4) артериальная гипертензия
- 5) все перечисленное

3. ПРЕПАРАТ МОНОКЛОНАЛЬНЫХ АНТИТЕЛ К ИНТЕРЛЕЙКИНУ-6

- 1) инфликсимаб
- 2) тоцилизумаб
- 3) этанерцепт
- 4) абатацепт
- 5) адалимумаб

4. СПЕЦИФИЧЕСКИМИ КРИТЕРИЯМИ ДЕСТРУКЦИИ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) повышение содержания КФК в сыворотке крови
- 2) миоглобинурия
- 3) морфологические признаки кардиосклероза
- 4) высокий уровень ЛДГ
- 5) нейтрофильная инфильтрация по ходу мышечных волокон

5. ОСНОВНЫМ ПРИЗНАКОМ ДЕРМАТОМИОЗИТА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) синдром Рейно
- 2) генерализованное поражение мышц
- 3) нейропатию
- 4) эозинофилию

6. СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК ПРИ СКВ ХАРАКТЕРИЗУЮТСЯ

- 1) эритроцитурию
- 2) цилиндрурию
- 3) массивную бактериурию
- 4) лейкоцитурию
- 5) протеинурию $>0,5$ г/сутки

7. МИОПАТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПРИ ЮВЕНИЛЬНОМ ДЕРМАТОМИОЗИТЕ ВКЛЮЧАЕТ

- 1) болевой синдром
- 2) поражения проксимальных мышц конечностей
- 3) мышечная слабость
- 4) высокий уровень КФК
- 5) 1,2,3

8. ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ ПРИ ДЕРМАТОМИОЗИТЕ ВКЛЮЧАЕТ

- 1) симптом «очков» (гелиотропной сыпи)
- 2) капилляриты
- 3) ливедо
- 4) везикулезную сыпь
- 5) симптома Готтрона

9. ТЕРАПИЯ ИНДУКЦИИ РЕМИССИИ ПРИ ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ ДБСТ ВКЛЮЧАЕТ ПРОВЕДЕНИЕ

- 1) плазмафереза
- 2) пульс-терапии метилпреднизолоном
- 3) экстракорпоральной мембранной оксигенации
- 4) цитостатической терапии
- 5) увеличения дозы преднизолона до 1 мг/кг

10. ПРЕПАРАТ ВЫБОРА ПРИ РЕЗИСТЕНТНОСТИ К КОМБИНИРОВАННОЙ ТЕРАПИИ У БОЛЬНЫХ С ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТЬЮ СКВ

- 1) инфликсимаб
- 2) этанерцепт
- 3) ритуксимаб
- 4) адалимумаб
- 5) абатацепт

Ситуационные задачи по теме (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8).

Задача 1.

Валерия Ю., 2 лет, родилась и проживает за полярным кругом. В мае 2005 эпизод «крапивницы», купированный приемом антигистаминных средств. Летом – в течение июня-августа семья отдыхает в Крыму. В сентябре ребенку проводится вакцинация против гриппа. Через две недели – синюшная сыпь в подмышечной области, которая распространилась по всему телу и на конечности, слабость мышц спины и бедер, затем болезненность при дотрагивании, устойчивое повышение температуры до 38,5. При поступлении негативна, похудела за сентябрь-декабрь на 4 кг, невозможность одеть ребенка из-за боли в мышцах. На веках яркая лиловая сыпь по типу очков, на коже туловища и конечностей – ливедо, инфильтрация и гиперемия кожи над пястно-фаланговыми суставами, кожа ладоней, стоп, латеральных поверхностей голеней шероховатая. Пальпаторно на спине и бедрах деревянной плотности неравномерные отеки. Дыхание

везикулярное, 23 в мин., пальпируются мелкие лимфоузлы 6-7 групп, печень +2, край селезенки. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС 125 в мин. В анализах крови – Hb – 90 г/л, эр. – $3,2 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоциты – $5,3 \cdot 10^9$ /л, п/я – 6 %, с – 56 %, л – 34 %, м – 2 %, СОЭ – 51 мм/час. КФК – 354 ед. Биопсия лимфоузла и окружающих тканей с морфологическим исследованием обнаружила признаки некроза, деструкции мышц, инфильтрацию нейтрофилами по ходу мышечных волокон.

1. Интерпретируйте клинические данные и результаты исследований.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте терапию индукции ремиссии и патогенетическую терапию.
4. Напишите план диспансерного наблюдения.
5. Определите прогноз.

Задача 2.

Саша В., 10 лет, поступил планово, для проведения курса лечения. Из анамнеза – болеет с 5 лет, появилось депигментированное пятно на лбу, кожа стала блестящей, тонкой, «пергаментной», в этом же месте появился дефект подлежащих тканей – участок «минус-ткань». Затем процесс стал распространяться на волосистую часть головы в виде линейной полосы размером 2,5 см на 9 см, и к данному моменту очаг распространен от правой брови до волосистой части головы. В этом месте выпали волосы, кожа депигментирована, подкожно-жировой слой отсутствует, глубокий дефект мягких тканей - «минус-ткань». Кость черепа не изменена. В легких дыхание везикулярное, ЧД – 18 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС – 85 в мин. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены. Физиологические отправления без отклонений. В анализах крови – гемоглобин – 126 г/л, эр. – $4 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоциты – $6,2 \cdot 10^9$ /л, э – 1 %, п/я – 4 %, с/я – 42 %, л – 48 %, м – 5 %, СОЭ – 6 мм/час.

1. Интерпретируйте клинический статус и результаты исследований.
2. Поставьте диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования.
4. План лечения.
5. План диспансерного наблюдения

Задача 3.

Валя С., 9 лет, поступила из района в тяжелом состоянии. Бледная, дефицит массы, пастозность век, лица, голеней. Вялость, адинамия, боль лучезапястных, локтевых и голеностопных суставах, мышечные боли. Температура тела 39°C 9-й день. На коже ладоней и стоп – капиллярит, на лице – нестойкие эритематозные высыпания в виде бабочки, более заметные по утрам. Границы сердца не расширены. Тоны сердца громкие, ритмичные, с ЧСС-108 в мин., систолический шум мягкого тембра, не выходящий за пределы сердца. АД – 136/90 мм рт.ст. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот немного увеличен в размерах, есть свободная жидкость в брюшной

полости. Пальпируются подчелюстные, шейные, аксиллярные, паховые, подколенные, брыжеечные лимфоузлы до 1 см, печень +3 см, край селезенки. Мочится свободно, моча темного цвета, выделила около 600 мл за сутки. В анализах крови: гемоглобин – 78 г/л, эр. – $2,1 \cdot 10^{12}/л$, лейкоциты – $3,2 \cdot 10^9/л$, э – 2 %, п/я – 7 %, с/я – 34 %, л – 55 %, СОЭ – 37 мм/час., розеток нет. АНФ – 1:600, АТ к ДНКдс – 1:270. В анализах мочи – уд. вес – 1020, цвет темно-коричневый, белок – 1г, лейкоциты – 4-6 в п/зр., свободный гемоглобин в моче.

1. Интерпретируйте клинику и результаты исследований.
2. Определите круг болезней дифференциальной диагностики.
3. Сформулируйте предположительный диагноз.
4. Назначьте терапию.
5. Напишите план лечения.

Задача №4.

Алена М., заболела в 9 лет, в июле месяце, с появления лихорадки до 39С, болей в лучезапястных, коленных и голеностопных суставах, появления эритематозной сыпи на спине, грудной клетке, бедрах. Первая госпитализация с диагнозом «Системный вариант ЮРА», начата терапия преднизолоном, метотрексатом с улучшением состояния, однако при снижении дозы преднизолона до 7,25мг/сут. клиника вернулась в полном объеме. Т.о., была оставлена комбинированная базисная терапия Мтх + Пз. Через 20 мес. от начала заболевания появились жалобы на слабость и боли в мышцах плеч, бедер, выявлено: КФК - 1350ед, ЛДГ – 758ед., признаки первично-мышечного воспалительного процесса. Появилось подозрение на смешанное заболевание соединительной ткани, комбинированная терапия была продолжена, но отмечалась низкая комплаентность больной из-за развития синдрома Кушинга и периоды перерывов в лечении. Через 6 лет от начала болезни поступила с лихорадкой 39-40С, эритематозно-сквамозными зудящимися высыпаниями по всему телу с акцентными – на лице по типу «бабочки», ливедо, лиловой гелиотропной сыпью, плотными отеками мышц спины и плечевого пояса, отеками кистей и стоп, невозможностью встать и садиться в кровати вследствие выраженной слабости и болевого синдрома, генерализованной лимфоаденопатией, умеренной гепатоспленомегалией. Отмечается синдром Кушинга – ожирение 3 ст., смешанные контрактуры лучезапястных суставов. В анализах крови Нв – 76 г/л, эр. – $2,1 \cdot 10^{12}/л$, л – $2,6 \cdot 10^9/л$, тромб – $16 \cdot 10^9/л$, СОЭ -73 мм/час, СРБ – 11 (22 нормы), АТ к ДНКдс – 1:200, ЛДГ – 1200 ед., КФК – 3500ед.

1. Оцените клинический статус пациента с учетом лабораторных данных.
2. Поставьте предварительный диагноз.
3. Назначьте дополнительные исследования.
4. Определите терапевтическую тактику.
5. Тактика наблюдения.

Задача №5.

Таня Т., 15 лет. Наблюдается 5-й год. В течение первого года болезни бледное пятно на боковой поверхности туловища слева увеличилось от 10 см до следующих размеров, пятно в области левого медиального мыщелка распространилось дальше с вовлечением мягких тканей и сустава (фото).



Масса тела на момент осмотра – 116кг, рост -158см (3-й год терапии преднизолоном и 1-й год - метотрексатом). Длина левой ноги на 2 см короче, тугоподвижность левого голеностопного сустава. На коже плеч, туловища, бедер розовые стрии. АД-140/80 мм рт.ст. резко снижена адаптация к нагрузкам. Одышка в покое 24 в минуту, тоны сердца приглушены, 88 в минуту. СОЭ – 14 мм/час, АТ к ДНК >200 МЕ/мл

1. Поставьте полный диагноз.
2. С чем связаны имеющиеся осложнения?
3. Выделите клинические синдромы, определяющие качество жизни больной.
4. Назначьте лечение.
5. Диспансеризация на участке.

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 «Синдром Шегрена», «Болезнь Шарпа», «Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия», «Фиброзная дисплазия».
2. Составление и решение типовых задач по теме «Общие вопросы иммуносупрессивной терапии больных с ДБСТ».

8.Рекомендованная литература по теме занятия

№	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	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. Юношеский артрит с системным началом [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_yuassn.pdf	-	2017
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. Ювенильный дерматомиозит [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Е.И. Алексеева и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_yuder.pdf	-	2017
8	Российские клинические рекомендации. Слизисто-кожный лимфонулярный синдром [Кавасаки] (синдром/болезнь	-	2016

	Кавасаки) у детей [Электронный ресурс] / А.А. Баранов, Л.С. Намазова-Баранова и др. - Режим доступа : http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_sklns.pdf		
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.01.1.6.10 **Тема 10.1.1** «Пульмонология. Острые воспалительные заболевания верхних дыхательных путей».

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Значение изучения темы. В эту группу включают острые респираторные инфекции, сопровождающиеся катаральными проявлениями со стороны носа (ринит), рото-, носоглотки (фарингит, назофарингит). Возбудителями заболеваний респираторного тракта чаще являются вирусы. Бактериальные возбудители вызывают в основном органную патологию – отит, синусит, тонзиллит. Доля атипичных возбудителей оценивается в 3-10%, бактериальных возбудителей – пневмококки, гемофильная палочка, стрептококки – еще меньше. ОРВИ – самая частая инфекция человека: дети в возрасте до 5 лет переносят, в среднем, 6-8 эпизодов ОРВИ в год, в детских дошкольных учреждениях особенно высока заболеваемость на 1-2-м году посещения – на 10-15% выше, чем у неорганизованных детей, однако, в школе последние болеют чаще. Заболеваемость острыми инфекциями верхних дыхательных путей может значительно различаться в разные годы. Заболеваемость наиболее высока в период с сентября по апрель, пик заболеваемости приходится на февраль-март. Спад заболеваемости острыми инфекциями верхних дыхательных путей неизменно регистрируется в летние месяцы, когда она снижается в 3-5 раз.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9

- учебная:

обучающийся должен знать: особенности специфической и неспецифической профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний, анатомические особенности строения и физиологические особенности функционирования органов и систем в зависимости от возрастного критерия, их регуляция и саморегуляция при воздействии с внешней средой в норме и при патологических процессах, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний органов дыхания, современную классификацию, клиническую симптоматику заболеваний верхних дыхательных путей у детей, клиническую картину, особенности течения, осложнения в детском возрасте, порядки оказания медицинской помощи детям, современные методы терапии у детей. Принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях и в стационарных условиях. Правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, пульсоксиметр, небулайзер, система для инфузионной терапии, кислородный концентратор, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (пульсоксиметрии, спирометрии, клинический анализ крови, рН и электролиты крови, газовый состав крови, бакпосева и микроскопии мокроты), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения ОРВИ у детей, навыками оказания неотложной помощи при гипертермическом синдроме.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

— Кодирование по МКБ-10.

1. Острый назофарингит (насморк) (J00)
2. Острый фарингит (J02)
3. Острый ларингит и трахеит (J04)
4. Острые инфекции верхних дыхательных путей множественной и неуточненной локализации (J06)

В качестве диагноза следует избегать термина «ОРВИ», используя термины «острый назофарингит» или «острый ларингит», или «острый фарингит», поскольку возбудители ОРВИ вызывают также ларингит (круп), тонзиллит, бронхит, бронхиолит, что следует указывать в диагнозе.

Классификация

Деление назофарингита, фарингита, ларинготрахеита без стеноза гортани по степени тяжести не целесообразно.

Жалобы и анамнез

Пациент или родители (законные представители) могут пожаловаться на остро возникший ринит и/или кашель и/или гиперемия конъюнктивы (катаральный конъюнктивит) в сочетании с явлениями ринита, фарингита.

Заболевание обычно начинается остро, часто сопровождается повышением температуры тела до субфебрильных цифр (37,5°C—38,0°C). Фебрильная лихорадка более свойственна гриппу, аденовирусной инфекции, энтеровирусным инфекциям. Повышенная температура у 82% больных снижается на 2-3-й день болезни; более длительно (до 5-7 дней) фебрилитет держится при гриппе и аденовирусной инфекции. Нарастание уровня лихорадки в течение болезни, симптомы бактериальной интоксикации у ребенка должны настораживать в отношении присоединения бактериальной инфекции. Повторный подъем температуры после кратковременного улучшения нередко бывает при развитии острого среднего отита на фоне продолжительного насморка.

Для **назофарингита** характерны жалобы на заложенность носа, выделения из носовых ходов, неприятные ощущения в носоглотке: жжение, покалывание, сухость, нередко скопление слизистого отделяемого, которое у детей, стекая по задней стенке глотки, может вызывать продуктивный кашель. При распространении воспаления на слизистую оболочку слуховых труб (**евстахеит**) появляются пощелкивание, шум и боль в ушах, может снизиться слух. Возрастные особенности течения назофарингита: у грудных детей - лихорадка, отделяемое из носовых ходов, иногда - беспокойство, трудности при кормлении и засыпании.

Симптомом, позволяющим диагностировать **ларингит**, является осиплость голоса. При этом нет затруднения дыхания, других признаков стеноза гортани. При **фарингите** отмечаются гиперемия и отёчность задней стенки глотки, её зернистость, вызванная гиперплазией лимфоидных фолликулов. На задней стенке глотки может быть заметно небольшое количество слизи (катаральный фарингит), фарингит также характеризуется непродуктивным, часто навязчивым кашлем. Этот симптом вызывает крайнее беспокойство родителей, доставляет неприятные ощущения ребенку, поскольку кашель может быть очень частым. Такой кашель не поддается лечению бронходилататорами, муколитиками, ингаляционными глюкокортикостероидами. **Ларингиту, ларинготрахеиту** свойственны грубый кашель, осиплость голоса. При **трахеите** кашель может быть навязчивым, частым, изнуряющим больного. В отличие от синдрома крупа (обструктивного ларинготрахеита), явлений стеноза гортани не отмечается, дыхательной недостаточности нет. В среднем симптомы могут продолжаться до 10-14 дней.

Диагностика

Общий осмотр подразумевает оценку общего состояния, физического развития ребенка, подсчет частоты дыхания, сердечных сокращений, осмотр верхних дыхательных путей и зева, осмотр, пальпацию и перкуссию грудной клетки, аускультацию легких, пальпацию живота.

Лабораторная диагностика

Обследование больного с ОРВИ имеет целью выявление бактериальных очагов, не определяемых клиническими методами. Не рекомендуется рутинное вирусологическое и/или бактериологическое. Исключение составляют экспресс-тест на грипп у высоко лихорадящих детей и экспресс-тест на стрептококк при подозрении на острый стрептококковый тонзиллит.

Клинический анализ мочи (в т.ч. с использованием тест-полосок в амбулаторных условиях) рекомендуется проводить у всех лихорадящих детей без катаральных явлений.

Клинический анализ крови рекомендован к проведению при выраженных общих симптомах у детей с лихорадкой.

Повышение уровня маркеров бактериального воспаления является поводом для поиска бактериального очага, в первую очередь, «немой» пневмонии, острого среднего отита, инфекции мочевыводящих путей.

Повторные клинические анализы крови и мочи необходимы только в случае выявления отклонений от нормы при первичном обследовании или появления новых симптомов, требующих диагностического поиска.

Особенности лабораторных показателей при некоторых вирусных инфекциях:

1. лейкопения, характерная для гриппа и энтеровирусных инфекций, обычно отсутствует при других ОРВИ
2. для РС-вирусной инфекции характерен лимфоцитарный лейкоцитоз, который может превышать 15×10^9 /л
3. при аденовирусной инфекции лейкоцитоз может достигать уровня $15 - 20 \times 10^9$ /л и даже выше, при этом возможны нейтрофилез более 10×10^9 /л, повышение уровня С-реактивного белка выше 30 мг/л.

Определение уровня С-реактивного белка рекомендовано проводить для исключения тяжелой бактериальной инфекции у детей с фебрильной лихорадкой (повышение температуры выше 38°C), особенно при отсутствии видимого очага инфекции.

Инструментальная диагностика

Рекомендовано всем пациентам с симптомами воспалительных заболеваний верхних дыхательных путей проводить отоскопию.

Рентгенография органов грудной клетки не рекомендована для проведения каждому ребенку с симптомами ОРВИ.

Рентгенография околоносовых пазух не рекомендована пациентам с острым назофарингитом в первые 10-12 дней болезни.

Лечение

- Этиотропная терапия рекомендована при гриппе А (в т.ч. H1N1) и В в первые 24-48 часов болезни. Эффективны ингибиторы нейраминидазы (Осельтамивир, Занамивир).
- Возможно назначение, не позднее 1-2-го дня болезни, интерферона-альфа, однако, надежных доказательств его эффективности нет.
- Не рекомендуется использование антибиотиков для лечения неосложненных ОРВИ и гриппа, даже если заболевание сопровождается в первые 10-14 дней болезни риносинуситом, конъюнктивитом, ларингитом, крупом, бронхитом, бронхообструктивным синдромом.
- Рекомендуется проводить симптоматическую (поддерживающую) терапию. Адекватная гидратация способствует разжижению секретов и облегчает их отхождение.
- Рекомендуется проводить элиминационную терапию, т.к. данная терапия эффективна и безопасна. Введение в нос физиологического раствора 2-3 раза в день обеспечивает удаление слизи и восстановление работы мерцательного эпителия.
- Рекомендуется назначение сосудосуживающих капель в нос (деконгестанты) коротким курсом не более 5 дней. Данные препараты не укорачивают длительность насморка, но могут облегчить симптомы заложенности носа, а также восстановить функцию слуховой трубы (фенилэфрин, оксиметазолин, ксилометазолин).

- С целью снижения температуры тела у детей рекомендуется к применению только двух препаратов – парацетамола до 60 мг/кг/сут или ибупрофена до 30 мг/кг/сут.

- Рекомендован туалет носа, как наиболее эффективный метод купирования кашля. Поскольку при назофарингите кашель чаще всего обусловлен раздражением гортани стекающим секретом.

- Рекомендуется теплое питье или, после 6 лет, использованием леденцов или пастилок, содержащих антисептики для устранения кашля при фарингите, который связан с «першением в горле» из-за воспаления слизистой оболочки глотки или ее пересыханием при дыхании ртом.

- Противокашлевые, отхаркивающие, муколитики, в том числе многочисленные патентованные препараты с различными растительными средствами, не рекомендуются для использования при ОРВИ.

- Ингаляции паровые и аэрозольные не рекомендованы к использованию.

- Антигистаминные препараты 1-го поколения, обладающие атропиноподобным действием, не рекомендованы для использования у детей: они обладают неблагоприятным терапевтическим профилем, имеют выраженные седативный и антихолинергический побочные эффекты, нарушают когнитивные функции.

Госпитализация детей с назофарингитом, ларингитом, трахеобронхитом без сопутствующих опасных признаков нецелесообразна.

Показания для госпитализации:

- дети до 3-х месяцев с фебрильной лихорадкой в связи с высоким риском развития у них тяжелой бактериальной инфекции

- дети любого возраста при наличии любого из следующих симптомов (основные опасные признаки): неспособность пить / сосать грудь; сонливость или отсутствие сознания; частота дыхания менее 30 в минуту или апноэ; симптомы респираторного дистресса; центральный цианоз; явления сердечной недостаточности; тяжелое обезвоживание

- дети со сложными фебрильными судорогами (продолжительностью более 15 минут и/или повторяющиеся более одного раза в течение 24 часов) госпитализируются на весь 16 период лихорадки

- дети с фебрильной лихорадкой и подозрением на тяжелую бактериальную инфекцию (НО может быть и гипотермия!), имеющие следующие сопутствующие симптомы: вялость, сонливость; отказ от еды и питья; геморрагическая сыпь на коже; рвота

- дети с явлениями дыхательной недостаточности, имеющие какие-либо из следующих симптомов: хрипящее дыхание, раздувание крыльев носа при дыхании, кивательные движения (движения головы, синхронизированные со вдохом); частота дыхательных движений у ребенка до 2-х месяцев > 60 в минуту, у ребенка в возрасте 2-11 месяцев > 50 в минуту, у ребенка старше 1 года > 40 в минуту; втяжение нижней части

грудной клетки при дыхании; насыщение крови кислородом < 92% при дыхании комнатным воздухом

Профилактика

Профилактика респираторных инфекций (активная иммунизация против вакциноуправляемых вирусных инфекций, а также против пневмококковой и гемофильной инфекций), борьба с загрязнением воздуха, с пассивным курением.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6), тестовых заданий по теме (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Основные этиологические факторы острых воспалительных заболеваний верхних дыхательных путей у детей.
- Клинико-диагностические критерии острого ринита, ринофарингита, фарингита.
- Принципы лечения ринита, фарингита, ларингита у детей.
- Показания для госпитализации детей при острых воспалительных заболеваниях верхних дыхательных путей.
- Меры профилактики ОРВИ.
- Особенности клиники в зависимости от возраста.
- Показания для лабораторного и инструментального дообследования при острых воспалительных заболеваниях верхних дыхательных путей.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. КАКОЙ СИМПТОМ ЯВЛЯЕТСЯ ОСНОВАНИЕМ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ АНТИБИОТИКОТЕРАПИИ ПРИ ОРВИ?

- 1) повышение температуры позднее третьего дня заболевания
- 2) повышение температуры в первые три дня заболевания
- 3) кашель
- 4) катаральные явления в носоглотке

2. ПРИ ОБСТРУКТИВНОМ БРОНХИТЕ ОТМЕЧАЕТСЯ:

- 1) сухой кашель
- 2) экспираторная одышка
- 3) вынужденное положение больного
- 4) бледность кожных покровов

3. ПРИ КАКИХ ВИРУСНЫХ ИНФЕКЦИЯХ ЧАЩЕ ВОЗНИКАЕТ СИНДРОМ КРУПА?

- 1) энтеровирусная инфекция
- 2) парагрипп
- 3) аденовирусная инфекция
- 4) ротавирус

4. ЧИСЛО ДЫХАТЕЛЬНЫХ ДВИЖЕНИЙ В 1 МИН ДОЛЖНО БЫТЬ У ЗДОРОВОГО РЕБЕНКА 2 ЛЕТ В ПОКОЕ.

- 1) 25-30
- 2) 50-60
- 3) 30-35
- 4) 18-20

5. ПРИ ОСТРОМ (ПРОСТОМ) БРОНХИТЕ ОСНОВНОЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИЗНАК - ЭТО:

- 1) выраженная обструкция бронхов
- 2) при аускультации ослабление дыхания в нижних отделах легких
- 3) инфильтративные изменения легочной ткани на рентгенограмме
- 4) крупно- и среднепузырчатые хрипы в обоих легких

6. НАЗНАЧЕНИЕ АНТИБИОТИКОВ НЕ ПОКАЗАНО ПРИ:

- 1) очаговой пневмонии
- 2) экссудативном плеврите
- 4) остром вирусном ринофарингите
- 5) абсцессе легкого

7. ВОЗБУДИТЕЛЬ ПРОНИКАЕТ В ТРАХЕЮ И БРОНХИ, ЧАЩЕ ВСЕГО:

- 1) воздушно-капельным путем
- 2) гематогенным путем
- 3) лимфогенным путем
- 4) через раневую поверхность кожи

8. УСИЛЕНИЕ СОСУДИСТОГО РИСУНКА ПО ТИПУ «ПЕРИБРОНХИАЛЬНЫХ УПЛОТНЕНИЙ», ПОВЫШЕННАЯ ПРОЗРАЧНОСТЬ ЛЕГКИХ, АТЕЛЕКТАЗЫ НА РЕНТГЕНОГРАММЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ:

- 1) бронхита с обструкцией
- 2) острого простого бронхита
- 3) рецидивирующего бронхита
- 4) бронхиолита

9. ОБЯЗАТЕЛЬНЫМ КРИТЕРИЕМ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО БРОНХИТА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) кашель

- 2) высокие цифры температуры тела
- 3) субфебрилитет
- 4) затрудненный выдох

10. ПРИ ЛЕЧЕНИИ ОРВИ У ДЕТЕЙ ИЗ ЖАРОПОНИЖАЮЩИХ СРЕДСТВ МОЖНО ИСПОЛЬЗОВАТЬ.

- 1) анальгин
- 2) аспирин
- 3) парацетамол
- 4) нимесулид

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Ребенок 7 лет, заболел остро, после контакта с больным ОРВИ в классе, с повышением температуры до 39°C , появления болей в горле, головной боли, общего недомогания. Обратились к участковому врачу. При осмотре: рот открывает свободно, отека слизистой ротоглотки нет. В зеве яркая разлитая гиперемия, миндалины II степени, гиперемизированы, отечны, без наложений. Отека подкожной клетчатки на шее нет. Тонзиллярные лимфоузлы до 1,5-2 см, болезненные.

1. Диагноз участкового врача
2. Обоснование диагноза
3. Дифференциальная диагностика
4. Назначьте обследование
5. Лечение

Задача №2.

Мальчик, 8 лет. На приеме у участкового педиатра с жалобами на: затруднение носового дыхания, обильные слизистые выделения из носа, редкий сухой кашель, температура тела $37,5^{\circ}\text{C}$. Из анамнеза: болен в течение 4 дней, заболел остро, после посещения школы вечером поднялась температура тела до $37,8^{\circ}\text{C}$. Дыхание через нос стало затрудненным, появилось слизистое отделяемое из носа. При осмотре: состояние ребенка средней тяжести. В зеве яркая гиперемия, миндалины отечны, наложений нет. Кожные покровы розовые, умеренной влажности. Дыхание аускультативно везикулярное, хрипов нет. ЧД до 35 в 1 мин. Границы сердца соответствуют возрасту. АД 100/65 мм.рт.ст. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей. При обследовании: в клиническом анализе крови: $\text{Hb } 138 \text{ г/л}$, $\text{Эр } 4,3 \times 10^{12} \text{ /л}$; $\text{L } 7,4 \times 10^9 \text{ /л}$; СОЭ 5 мм/час; Э1 ПЗ С57 Л33 М6. Ваш предположительный диагноз и степень тяжести течения.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснование диагноза.
3. Укажите наиболее типичные симптомы.
4. Укажите план лечения.

5. Оцените анализ крови.

Задача №3.

Ребенок 8 месяцев, болен в течение 2-х дней. Температура 38-39⁰С, капризен, аппетит снижен, плохо спит. Отмечается влажный кашель и обильное слизистое отделяемое из носа. При осмотре: состояние средней тяжести. Температура 38,3 0С, веки отечны, конъюнктивита гиперемирована. Лимфоузлы всех групп увеличены до 1-2 см, безболезненные, эластичные. В зеве умеренная гиперемия, миндалины 1 степени, задняя стенка глотки гиперемирована, отечна с гипертрофированными фолликулами, увеличенными боковыми валиками. Отмечается затруднение носового дыхания, обильное слизисто-гнойное отделяемое из носа. В легких жесткое дыхание, выслушиваются проводные хрипы. Тоны сердца ритмичные, громкие, ЧСС-132 в минуту. Печень +1,5 см, селезенка +1 см. Стул оформленный.

Клинический анализ крови: Нв - 133 г/л, Эр - 4,3 x 10¹² /л, ц.п. - 0,93, Лейк – 9 x 10⁹ /л; п/я-3%, с/я- 38%, б-1%, э-2%, л-51%, м-4%, СОЭ- 4 мм/час.

Общий анализ мочи: цвет - желтый; прозрачность - мутная; относительная плотность -1031; белок, глюкоза - отсутствует; лейкоциты - 1-3 в п/з.

На рентгенограмме органов грудной клетки: легочный рисунок усилен, легочные поля без очаговых и инфильтративных теней, корни структурны, срединная тень без особенностей, диафрагма четкая, синусы дифференцируются.

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Проведите обоснование диагноза.
3. Предположите этиологию заболевания.
4. Назначьте лечение.
5. Можно ли лечить ребенка на дому?

Задача №4.

Девочка., 8 лет, заболела остро с повышением температуры до 38⁰С, болей в горле, тошноты, однократной рвоты. Мама дала ребенку для профилактики – табл. Флемоксина, который оставался дома от предыдущего эпизода приема и «хорошо помогал». На второй день болезни, на фоне приема ампициллина, появилась сыпь на теле. Доставлена скорой в приемное отделение с диагнозом: Острая крапивница? При поступлении состояние средней тяжести. Температура 37,8. Кожные покровы бледные, сыпь без четкой локализации полиморфная – на плечах, спине, конечностях, зуда нет. Легкая пастозность лица, «сопит» носом, отделяемого нет, голос с гнусавым оттенком. В ротоглотке яркая разлитая гиперемия, миндалины II степени, наложения по лакунам (-) ткань. Увеличены все группы лимфатических узлов, тонзиллярные до 3 см, в других группах мелкие. Размеры печени +4+4+1/2 см, селезенки +2 см из под края реберной дуги. В клиническом анализе крови: Нв 115 г/л, Л – 15,7 x 10⁹/л, п/я-2, с/я-28, л-40, м-10, атипичные мононуклеары –20%, СОЭ 25мм/час.

1. Поставьте предварительный диагноз?
2. Приведите его обоснование.
3. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести?
4. С какими заболеваниями проводится дифференциальная диагностика?
5. Назначьте лечение больному.

Задача №5.

Мальчик Марк, 3 лет на приеме педиатра с мамой. Жалобы на покашливание, больше ночью, обильное слизистое отделяемое из носа, чихание. Заболел 3 дня назад, когда поднялась температура до 37,5°C, общее состояние страдало не значительно, на следующий день появился кашель, ринорея. Лечились самостоятельно - жаропонижающие, травы, мед. На приеме - заложенность носа, кашель продуктивный, температура субфебрильная. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРЗ до 5-6 раз в год. Два месяца назад перенес острый бронхит, лечился амбулаторно – флемоксин, муколитики, травы. Аллергический анамнез не отягощен. При осмотре: состояние ребенка средней степени тяжести, самочувствие не страдает – сон, и аппетит не нарушены. Кожные покровы бледно-розовые. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределен равномерно. В зеве разлитая умеренно выраженная гиперемия, зернистость задней стенки глотки. При передней риноскопии – слизистая носа отечная, в просвете носовых ходов слизь в большом количестве. Грудная клетка цилиндрическая. При аускультации – дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД – 20 в минуту. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Типичные симптомы, характерные для данной патологии.
3. Лечение
4. Требуется ли дополнительное лабораторное обследование для подтверждения диагноза?
5. Антибиотики, из какой группы в данном случае будут назначены?

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.

- Эпидемиология ОРВИ
- Современные методы специфической и неспецифической профилактики ОРВИ.
- Организация профилактических мероприятий в эпидсезон в садах и школах.

- Роль бактериальных лизатов в профилактике ОРВИ
- Дифференциальная диагностика воспалительных заболеваний верхних дыхательных путей 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	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
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей . Диагностика и лечение, профилактика/ Н.А. Геппе [и др.]	М.:МедКом-Про	2018
6	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук./ред. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016

7	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие/Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельяничик, С. И. Устинова [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск: КрасГМУ	2015
8	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов/. 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	Красноярск: КрасГМУ	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.01.1.2.10 **Тема 10.2.1** «Пульмонология. Патология раннего возраста. Бронхообструктивный синдром у детей раннего возраста».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Особенности дыхательных путей у детей раннего возраста предрасполагают к наиболее частой встречаемости у них обструкции бронхов. У части детей может происходить трансформация острого состояния в хроническую. Поэтому своевременная профилактика, а в случае заболевания – диагностика и лечение обструктивного синдрома способствуют предупреждению угрожающих жизни состояний или хронической патологии.

4.Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9

- учебная:

обучающийся должен знать: Особенности специфической и неспецифической профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний у детей, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний у детей, медицинские показания к использованию современных методов лабораторной диагностики заболеваний у детей, медицинские показания к использованию современных методов инструментальной диагностики заболеваний у детей, международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем, современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний и пограничных состояний детского возраста, этиологию и патогенез соматических заболеваний у детей, клиническую картину, особенности течения осложнения заболеваний у детей, клиническую картину состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам, порядки оказания медицинской помощи детям, стандарты медицинской помощи детям по заболеваниям, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям, современные методы терапии основных соматических заболеваний и патологических состояний у детей, клиническую картину состояний, требующих неотложной помощи детям, принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях и в стационарных условиях, правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям, механизм действия основных групп лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

обучающийся должен уметь: Исследовать и оценить ПСВ с помощью пикфлоуметра, оценить результаты спирографии, провести внутривенное

вливание лекарственных средств с помощью инфузионного насоса (инфузатора).

обучающийся должен владеть: Навыком сбора и оценки генеалогического анамнеза, анамнез жизни и болезни ребенка, навыком клинического обследования (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) больного ребенка, навыком формулирования диагноза с учетом МКБ, клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

В последние годы практикующим врачам все чаще приходится встречаться с таким состоянием как бронхиальная обструкция. Обструкция в переводе с латинского языка обозначает заграждение, препятствие.

На возникновение и развитие бронхообструктивного синдрома (БОС) у детей раннего возраста оказывают влияние различные факторы. Так, большое значение имеет вирусная инфекция. К числу вирусов, наиболее часто вызывающих обструктивный синдром относят респираторно-синтициальный вирус (около 50%), затем вирус парагриппа, микоплазма пневмонии, хламидии, реже - вирусы гриппа и аденовирус. В развитие бронхиальной обструкции у детей определенную роль играют возрастные особенности строения бронхиального дерева, свойственные детям первых лет жизни.

Несомненное влияние на нарушения функционирования органов дыхания у маленького ребенка оказывают и такие факторы, как более длительный сон, частый плач, преимущественное пребывание на спине в первые месяцы жизни.

Ранний детский возраст характеризуется несовершенством многих иммунологических механизмов:

- значительно снижено образование интерферона в верхних дыхательных путях,
- уровень сывороточного иммуноглобулина А к концу первого года жизни составляет лишь 28% от уровня взрослых,
- снижен также секреторный иммуноглобулин А (максимальные значения определяются лишь к 10- 11 годам),
- снижена функциональная активность Т-системы иммунитета.

Влияние факторов преморбидного фона на развитие БОС признается большинством исследователей. Это:

- 1.перинатальная патология,
- 2.отягощенный аллергологический анамнез,
- 3.гиперреактивность бронхов,
- 4.рахит,
- 5.дистрофии,
- 6.гиперплазия тимуса,
- 7.раннее искусственное вскармливание,

8. перенесенное респираторное заболевание в возрасте 6-12 месяцев.

Другим важным неблагоприятным фактором является загрязнение окружающей среды. Среди факторов окружающей среды, которые могут приводить к развитию обструктивного синдрома особо важное значение придается пассивному курению в семье. Под влиянием табачного дыма происходит гипертрофия бронхиальных слизистых желез, нарушается мукоцилеарный клиренс, замедляется продвижение слизи. Пассивное курение способствует деструкции эпителия бронхов. Табачный дым является ингибитором хемотаксиса нейтрофилов. Количество альвеолярных макрофагов под его влиянием увеличивается, но уменьшается их фагоцитарная активность. При длительном воздействии табачным дым оказывает влияние на иммунную систему:

1. снижает активность Т-лимфоцитов,
2. угнетает синтез антител основных классов,
3. стимулирует синтез иммуноглобулинов Е,
4. повышает активность блуждающего нерва. Особенно ранимыми считаются дети первого года жизни.

Определенное влияние оказывает и алкоголизм родителей. Алкоголь приводит к развитию алкогольной фетопатии. Доказано, что алкоголь уменьшает выведение патогенных микробов, вызывает атонию бронхов, тормозит развитие защитной воспалительной реакции. Таким образом, обструктивный синдром у детей раннего возраста принадлежит к числу мультифакторных заболеваний.

В генезе бронхиальной обструкции лежат различные механизмы-иммунные и неиммунные:

- дистония,
- гипертрофия мышечной ткани,
- гиперкриния
- дискриния,
- нарушение мукоцилеарного клиренса (мукоцилеарная недостаточность),
- отек,
- воспалительная инфильтрация,
- гиперплазия и метаплазия слизистой оболочки,
- сдавление, обтурация, деформация бронхов,
- дефекты системного и местного иммунитета, дефекты макрофагальной системы.

Дистония (нарушение мышечного тонуса бронхов) может развиваться по гипертоническому (бронхоспазм) или гипотоническому (бронходилатация) типу.

Бронхоспазм возникает как в условиях патологии, так и при нормальной жизнедеятельности организма ребенка. В условиях нормы - это защитная реакция организма, направленная на осуществление многих физиологических процессов: эвакуация бронхиального секрета, кашлевой рефлекс, выделение слизи из бокаловидных клеток и др.

Рядом с понятием бронхоспазм стоит понятие гиперреактивность бронхов. В основе гиперреактивности лежит дисбаланс между чувствительностью рецепторного аппарата симпатического и парасимпатического звеньев вегетативной нервной системы, смещенный в сторону превалирования последнего (парасимпатического). Подобный механизм наблюдается в 94- 97% случаев гиперреактивности. Наряду с этим у части больных склонность к бронхоспазму может быть обусловлена высокой степенью чувствительности гистаминовых рецепторов.

Гиперреактивность может быть первичного (наследственного) или вторичного (приобретенного) происхождения.

Первичная гиперреактивность бронхов является одним из фоновых состояний в развитии бронхиальной обструкции у детей раннего возраста, однако проявляется она лишь при повторном или длительном воздействии различных факторов: пассивное курение, вирусные инфекции, холодовой раздражитель, аэрополлютанты и т.д. Первичную гиперреактивность бронхов можно предполагать при раннем развитии клиники бронхоспазма (в течение первого полугодия жизни), а подтвердить проведением бронхопровокационной пробы с ацетилхолином (медиатором парасимпатической нервной системы) у родителей.

Вирусные инфекции, физические и химические агенты, переохлаждение, физическое напряжение и барометрические колебания принадлежат к числу факторов, способных вызывать формирование неспецифической (вторичной) гиперреактивности бронхиального тракта. В основе ее при ОРВИ лежат многочисленные изменения, но основная роль принадлежит деструкции бронхиального эпителия с последующим развитием повышенной чувствительности ирритативных рецепторов.

Однако, следует отметить, что формирование гиперреактивности при ОРВИ происходит далеко не у всех больных вирусными заболеваниями и поэтому предполагается сугубо наследственный характер этого феномена.

Способности к развитию бронхоспазма может также способствовать измененная реактивность клеток-мишеней ("состояние нестабильности мембраны тучных клеток"). Этот феномен может быть сформирован под влиянием инфекционных агентов, веществ гистаминолибераторов, холодого раздражителя или наследственно обусловлен. В результате происходит выброс биологически активных веществ без предшествующей иммунологической фазы (псевдоаллергическая реакция).

Существует большое количество причин, которые разными путями могут вызвать однотипную реакцию со стороны бронхиального дерева - бронхоспазм, клинически реализующийся в виде обструктивного синдрома. Дети раннего возраста, несмотря на слабое развитие гладкомышечной системы бронхов, могут давать типичный, клинически выраженный, бронхоспазм. В патологических условиях может иметь место гипертрофия мышечной ткани бронхов, гиперплазия слизистой, которые в последующем способствуют развитию рецидивирующего бронхоспазма.

Дистония по гипотоническому типу может возникнуть в результате длительного течения бронхита или нагноительного процесса, также при выраженной системной гипотонии.

Нарушение бронхиальной секреции (дискриния и гиперкриния) может быть одной из причин бронхиальной обструкции. Деятельность слизистых и серозных желез регулируется парасимпатической нервной системой, ацетилхолин стимулирует их деятельность. Слизь, покрывающая эпителий дыхательных путей, осуществляет функцию защиты бронхиального дерева от повреждающих агентов. Отрицательно влияет на функцию мерцательного эпителия, повышая вязкость слизи, ингаляция целого ряда химических веществ (избыток кислорода, аммиак, протеолитические ферменты и др.). Повреждение мерцательного эпителия может быть вызвано вирусами, бактериями, грибами. Так, поражение вирусами гриппа вызывает тотальное слущивание бронхиального эпителия, вплоть до базальной мембраны, что приводит к образованию "лысых пятен", часто значительных по площади. Образующиеся при этом перерывы в эскалаторной лестнице способствуют появлению очагов мукостаза, "слизистых пробок".

Отеки и гиперплазия слизистой оболочки дыхательного тракта также являются одной из причин обструкции дыхательного тракта. Развитые лимфатическая и кровеносная системы респираторного тракта ребенка обеспечивают ему многие физиологические функции. Однако в условиях патологии характерным для отека является утолщение всех слоев бронхиальной стенки - подслизистого и слизистого слоя, базальной мембраны, что ведет к нарушению бронхиальной проходимости. При рецидивирующих бронхолегочных заболеваниях нарушается структура эпителия, отмечается его гиперплазия и плоскоклеточная метаплазия.

У детей раннего возраста нередко можно наблюдать сдавление, обтурацию и деформацию бронхов. Предрасполагают к этому прежде всего анатомо-физиологические особенности бронхиального дерева. Так например, относительно узкий и длинный среднедолевой бронх легко сдавливается увеличенными лимфатическими узлами корня легкого. Определенное значение имеет обтурация бронхов слизью, инородными телами и др.

Воспалительная инфильтрация является важным фактором механической обструкции. Воспаление может быть вызвано аллергическими, инфекционными, токсическими, физическими и нейrogenными воздействиями. Воспаление является основной причиной формирования бронхиальной гиперреактивности. Гиперреактивность бронхов формируется независимо от того, какая причина вызвала воспаление бронхов. Воспалительная инфильтрация является обратимым процессом.

Таким образом, были рассмотрены основные механизмы развития бронхиальной обструкции, причем удельный вес каждого из них зависит от причины, обуславливающей патологический процесс.

Несмотря на разнообразие причин, синдром бронхиальной обструкции характеризуется следующими наиболее типичными клиническими симптомами: удлинение выдоха (в тяжелых случаях и увеличение частоты

дыхания), появление экспираторного шума (хрипящее, шумное, пилящее, свистящее дыхание), у большинства детей раннего возраста - участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. Необходимо помнить, что БОС не является самостоятельным диагнозом, а является синдромом какого-либо заболевания, нозологическую форму которого во всех случаях следует уточнить с помощью клинико-anamnestических данных, лабораторных и инструментальных методов обследования (исследование периферической крови, иммунологического статуса, аллергологические пробы, бронхоскопия, бронхография, рентгенография органов дыхания, исследование функции внешнего дыхания, сцинтиграфия, ангиопульмонография, компьютерная томография и др.)

Острый бронхообструктивный синдром часто имеет место у детей раннего возраста при вирусных и вирусно-бактериальных инфекциях дыхательных путей (ОРЗ). В генезе бронхиальной обструкции при ОРЗ основное значение имеет отек слизистой оболочки, воспалительная инфильтрация, гиперсекреция. В меньшей степени выражен механизм бронхоспазма, который обусловлен либо повышенной чувствительностью интерорецепторов холинергического звена ВНС (первичная или вторичная гиперреактивность), либо блокадой β_2 -адренорецепторов. Отмечено отчетливое влияние ряда вирусов на повышение уровня IgE и IgG, угнетение Т-супрессорной функции лимфоцитов.

Острый обструктивный бронхит могут вызывать любые вирусы, а также микоплазма пневмонии, хламидии. Клиническая картина БОС не зависит от вида вирусов, однако при внедрении аденовируса, микоплазмы пневмонии, хламидий, а также при наслоении бактериальной инфекции возможно затяжное течение бронхообструкции. В генезе обструкции ведет отек, гиперсекреция, при бактериальном инфицировании характерно развитие гнойного эндобронхита.

В большинстве случаев для острого обструктивного бронхита характерно острое начало, повышение температуры тела до фебрильных цифр, ринит слизистого характера, непродолжительный сухой кашель с быстрым переходом во влажный, наличие явлений интоксикации - отказ от груди, снижение аппетита, плохой сон, ребенок становится вялым, капризным. На 2-4 день уже на фоне выраженных катаральных явлений и повышения температуры тела развивается бронхообструктивный синдром: одышка экспираторного характера без выраженного тахипноэ (40-60 дыханий в мин.), оральная крепитация, иногда дистанционные хрипы в виде шумного, хрипящего дыхания, коробочный оттенок звука, при аускультации-удлиненный выдох, сухие, гудящие хрипы, разнокалиберные влажные хрипы с обеих сторон. Бронхообструктивный синдром продолжается в течение 3-7-9 и более дней в зависимости от характера инфекции и исчезает постепенно параллельно стиханию воспалительных изменений в бронхах.

Основой лечения является терапия, направленная на улучшение дренажной функции бронхов, которая включает в себя следующее: активная оральная регидратация, ингаляции с муколитиками, физиологическим

раствором хлорида натрия, отхаркивающие средства (бромгексин и его аналоги, термопсис, терпингидрат, йодистый калий), с 3-4 дня болезни - средства с муколитическим эффектом; массаж, постуральный дренаж, кашлевая гимнастика, дифференцированно могут быть применены противовоспалительные средства. Применение спазмолитических средств (адреномиметики) может быть либо неэффективно (в случаях, если в генезе БОС ведет гиперсекреция), либо дает небольшой эффект (при превалировании в генезе отека). При обструктивном бронхите у детей с рахитом необходимо параллельно проводить лечение рахита. При выраженной дыхательной недостаточности - кислородотерапия. Подход к назначению антибактериальных средств должен быть строго индивидуален. Показаниями к назначению антибактериальных препаратов могут быть следующие признаки: длительная гипертермия, отсутствие эффекта от проводимой терапии, наличие участков стойкой гиповентиляции в легких и/или асимметрия физикальных данных, нарастание токсикоза, признаки гипоксии мозга, появление гнойной мокроты, неравномерное усиление легочного рисунка на рентгенограмме, а в анализах крови - лейкоцитоз, нейтрофилез, увеличение СОЭ.

Острый бронхиолит наблюдается преимущественно у детей в возрасте до 9 месяцев, но может встречаться и до 2 лет. Чаще обусловлен респираторно-синтициальной инфекцией. У недоношенных, особенно с бронхолегочной дисплазией (БЛД) и на искусственном вскармливании, этиологически значимым агентом при бронхиолите может быть риновирус (до 40% случаев). Как причинные факторы заболевания также рассматриваются вирусы гриппа А и В, парагриппа, аденовирус, коронавирус, метапневмовирус и бокавирус человека.

При бронхиолите поражаются мелкие бронхи, бронхиолы и альвеолярные ходы. В патогенезе основную роль играют некроз и десквамация эпителия терминальных и респираторных бронхиол, лимфоцитарная и нейтрофильная инфильтрация и отек их стенки. Также отмечается гиперсекреция слизи. Сужение просвета бронхов и бронхиол, вследствие отека и клеточной инфильтрации слизистой оболочки, приводит к развитию выраженной дыхательной недостаточности. Бронхоспазм при бронхиолите не имеет большого значения, что подтверждается отсутствием эффекта от применения бронхоспазмолитических средств. При бронхиолите возможно развитие мелких ателектазов в случае полной обтурации просвета пораженных участков дыхательных путей или, при частичной обтурации, диффузные проявления симптома «воздушной ловушки».

Клиника бронхиолита не зависит от вида вируса. Заболевание обычно развивается на 2-5 день острой инфекции верхних дыхательных путей и протекает чаще с субфебрильной температурой, характеризуется нарастающим в течение 3-4 дней кашлем, одышкой экспираторного типа, тахипноэ 50-70 в минуту, мелкопузырчатыми хрипами и/или крепитацией в легких с обеих сторон, нередко также выявляются сухие свистящие хрипы. Визуально может отмечаться вздутие грудной клетки, перкуторно

определяется коробочный оттенок звука. Нарастание диспноэ может не сопровождаться учащением дыхания, проявляясь усилением выдоха, участием вспомогательных мышц в акте дыхания, втяжением межреберий на вдохе, раздуванием крыльев носа. Обструктивный синдром при бронхолите достигает максимума в течение 1-2 дней, затем постепенно уменьшается, как и обилие хрипов, они обычно исчезают на 7-14 день.

У недоношенных детей первым клиническим проявлением бронхолита может быть апноэ.

При бронхолите у ребенка может развиваться дегидратация с метаболическим ацидозом, обусловленные повышенной потребностью в жидкости за счет лихорадки и тахипноэ, снижения объема потребляемой жидкости из-за отказа ребенка пить вследствие дыхательной недостаточности и/или рвоты.

У детей с тяжелым респираторным дистресс-синдромом нередко наблюдается синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона (SIADH) с гипонатриемией и гиперволемией.

При рентгенологическом исследовании легких выявляется вздутие легких, резкое усиление бронхиального рисунка при большой распространенности этих изменений, высокое стояние купола диафрагмы, горизонтальное расположение ребер.

Необходимо отметить, что клинические проявления бронхолита у детей динамичны и характеризуются быстрой сменой.

Прогрессирующее нарастание дыхательной недостаточности (обычно на фоне стойкой фебрильной температуры) указывает на развитие постинфекционного облитерирующего бронхолита – редкой нозологической формы, первично вызываемой обычно аденовирусной инфекцией (серотипами 3, 7 и 21) и бактериальной суперинфекцией. Постинфекционный облитерирующий бронхолит характеризуется хроническим течением с развитием фиброза в мелких дыхательных путях с рентгенологической картиной «дыхательных ловушек» а в ряде случаев «сверхпрозрачного легкого», на компьютерной томограмме могут определяться: мозаичный легочный рисунок за счет «воздушных ловушек», симптом «деревя в почках», в некоторых случаях – бронхоэктазы, обычно цилиндрического характера.

Повторные эпизоды синдрома бронхиальной обструкции у некоторых детей наблюдаются достаточно часто – на фоне очередной респираторной инфекции, что не обозначает развития у них повторных бронхолитов и требует исключения у пациента других заболеваний, протекающих с синдромом бронхиальной обструкции, наиболее часто - бронхиальной астмы. Симптомы астмы, как правило, сопровождаются свистящими хрипами и удлинением выдоха, которые появляются уже в 1-2 день болезни. Частота дыхательных движений (ЧДД) редко превышает 60 в 1 минуту, диспноэ может быть не выражено, но иногда его признаком является беспокойство ребенка, смена позы в поисках наиболее удобной. Кашель сухой, температура тела чаще нормальная или субфебрильная.

Основной задачей терапии бронхиолита является нормализация функции внешнего дыхания. Важно обеспечить проходимость верхних дыхательных путей с помощью коротких курсов деконгестантов, возможно использование назальных отсосов. В тяжелых случаях (при дыхательной недостаточности от 2 степени и выше) - проводится оксигенация и гидратация. Антибиотики при остром бронхиолите не показаны за исключением ситуаций, когда имеется сопутствующая бактериальная инфекция, либо серьезные подозрения на нее. Эффективность и безопасность ведения детей с острым бронхиолитом без антибактериальных препаратов доказана как в России, так и за рубежом. Противовирусная терапия не проводится. Адекватная гидратация. Основной путь – пероральный. В случае невозможности проведения оральной гидратации следует вводить жидкость через назогастральный зонд или внутривенно. При невозможности выпаивания, а также при эксикозе II-III степени необходима парентеральная гидратация глюкозо-солевыми растворами. Следует использовать 0,9% раствор натрия хлорида (код АТХ: В05СВ01) и 5% раствор декстрозы (глюкозы) (код АТХ: В05ВА03). Однако, учитывая вероятность развития синдрома неадекватной секреции антидиуретического гормона, а также риска развития отека легких, объем внутривенных инфузий следует ограничивать и вводить не более 20 мл/кг/сутки. Туалет носа с отсасыванием слизи – обязательная процедура при бронхиолите. Кислород увлажненный рекомендуется при $SaO_2 \leq 92-94\%$. Ингаляционная терапия не влияет на длительность бронхиолита. Не рекомендуется рутинное использование при бронхиолите у детей ингаляций β_2 -агонистов короткого действия. Однако получение эффекта через 20 минут (рост SaO_2 , уменьшение частоты дыхательных движений (ЧДД) на 10-15 в 1 минуту, снижение интенсивности свистящих хрипов, уменьшение втяжений межреберий) облегчение дыхания, оправдывает продолжение ингаляционной терапии. При отсутствии эффекта – дальнейшее проведение ингаляций бронхоспазмолитиков не имеет смысла. Бронхоспазмолитики используют через небулайзер по потребности, не более 3-4 раз в день:

- сальбутамол (код АТХ: R03AL02) на прием 0,15 мл/кг, максимально 2,5 мл,
- фенотерол + ипратропия бромид (код АТХ: R03AK03) на прием 2 капли/кг, максимально 10 капель (0,5 мл).

Эффективность гипертонического (3%) раствора натрия хлорида в виде ингаляций через небулайзер признается не всеми, показана рядом исследователей и рекомендуется ААР (The American Academy of Pediatrics – Американской академией педиатрии) для детей, госпитализированных по поводу бронхиолита.

Ингаляционные глюкокортикостероиды (ИГК) при бронхиолите не должны использоваться вследствие отсутствия доказательств их клинического эффекта. Системные стероиды также не следует применять при бронхиолите вследствие их неэффективности. Вибрационный и/или

перкуSSIONный массаж в большинстве случаев также не оказывает выраженного эффекта у пациентов с бронхиолитом.

БОС при острой пневмонии встречается редко и обусловлен развитием бронхита. При этом картина бронхиальной обструкции типична и сочетается с клинИко-рентгенологической картиной бронхопневмонии. По данным Таточенко В.К. и др. (1981) наличие обструктивного синдрома в ранние сроки ОРВИ позволяет исключить пневмонию с вероятностью, превышающей 95%.

Лечение бронхообструктивного синдрома. Основными методами лечения бронхообструктивного синдрома являются кислородотерапия и бронхолитическая терапия.

Кислородотерапия. При признаках гипоксии (беспокойство, цианоз, нарастание одышки) дают кислород через носовой катетер, который вводят на глубину, равную расстоянию от козелка уха до ноздри ребенка (создает безопасную концентрацию вдыхаемого O₂ 40-45%) или в кислородной палатке. Концентрация кислорода должна обеспечить PaO₂ около 100 мм рт. ст. При бронхиолите может возникнуть необходимость в применении методики дыхания под повышенным давлением на выдохе (порядка 4-10 см H₂O) или ИВЛ.

Показания для перевода ребенка с обструктивным бронхитом на ИВЛ:

- ослабление дыхательного шума на вдохе
- сохранение цианоза при дыхании 40% кислородом,
- снижение болевой реакции
- падение PaO₂ ниже 60 мм рт.ст.
- увеличение PaCO₂ выше 55 мм рт.ст.

Бронхолитическая терапия. Используют β₂-агонисты короткого действия, антихолинэргические препараты, теофиллины короткого действия и их сочетание.

При ингаляционном применении β₂-агонистов короткого действия (сальбутамол, фенотерол) бронходилатирующий эффект наступает через 5-10 минут. О наступлении эффекта от проводимой бронхолитической терапии судят по снижению частоты дыхания на 15-20 в 1 мин, уменьшению втяжений межреберий, снижению интенсивности экспираторных шумов. Действие препарата продолжается 6-8 часов, поэтому вводить его следует 3-4 раза в сутки. При оказании неотложной помощи в случае тяжелой бронхообструкции, трудно поддающейся лечению, допускается проведение 3 ингаляций препарата в течение 1 часа с интервалом в 20 минут.

Разовая доза сальбутамола (вентолина) вводимого через спейсер составляет 100-200 мкг (1-2 дозы), при ингаляции с помощью небулайзера разовая доза для детей старше 18 мес. составляет 2,5 мг (небулы по 2,5 мл 0,1% раствора), может быть увеличена до 5 мг.

Фенотерол (беротек) через спейсер вводят в разовой дозе 100-200 мкг (1-2 дозы), при использовании небулайзера детям до 6 лет (с массой тела менее 22 кг): около 50 мкг/кг на прием (5-20 капель = 0,25-1 мг) до 3 раз в день.

Антихолинэргические препараты блокируют мускариновые М3-рецепторы для ацетилхолина, тем самым оказывают бронхолитическое действие и предупреждают развитие бронхоспазма, уменьшают секрецию желез слизистой оболочки носа и бронхов.

При ингаляционном применении ипратропиума бромида (атровента) действие препарата начинается через 15-20 минут, продолжается в течение 5-6 часов. Разовая доза при ингаляции через спейсер составляет 40 мкг (2 дозы), через небулайзер детям до 6 лет – 0,4-1,0 мл 0,025% раствора для ингаляций (в каплях эта доза соответствует 8-20 каплям = 0,1-0,25 мг). Применяется препарат 3-4 раза в сутки.

Наиболее часто в комплексной терапии бронхообструктивного синдрома у детей применяют комбинированный препарат беродуал, содержащий в своем составе фенотерол и ипратропиума бромид. Применяют препарат 3-4 раза в сутки, ингалируют с помощью небулайзера. Разовая доза детям до 6 лет составляет 0,1 мл (2 капли) на кг массы тела, но не более 0,5 мл (10 капель).

Учитывая, что основным звеном патогенеза нарушения бронхиальной проходимости при обструктивном бронхите является воспаление слизистой оболочки бронхов обосновано применение противовоспалительной терапии. С этой целью применяют эrespал, а в тяжелых случаях – глюкокортистероидные гормоны. Обычно применяли внутримышечное или внутривенное введение системных кортикостероидов (в/м или в/в дексаметазон в дозе 0,5-0,7 мг/кг – из расчета 1-1,4 мг/кг/сут или преднизолон 3-5 мг/кг – из расчета 10-12 мг/кг/сут). В последнее время стали применять топические кортикостероиды (ИКС). У детей с 6 месячного возраста и старше наилучшим является ингаляционное введение будесонида (Пульмикорта) через небулайзер в суточной дозе 0,25-1 мг/сутки (объем ингалируемого раствора доводят до 2-4 мл, добавляя физиологический раствор). Препарат можно ингалировать 1 раз в сутки. Детям первых лет жизни на высоте приступа препарат лучше давать 2 раза в сутки через 12 часов по 0,25 мг, а через 2-3 дня терапии перейти на однократное введение в сутки дозе 0,25 мг. Целесообразно назначать ИКС через 15-20 мин после ингаляции бронхолитика. Обычно при бронхите с тяжелой бронхиальной обструкцией необходимость в терапии ИКС составляет 5-7 дней.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9), , тестовых заданий по теме (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Определение понятия «бронхообструктивный синдром».

- Бронхолитическая терапия. Оказание неотложной помощи при приступе бронхиальной обструкции.
- Принципы кислородотерапии при обструктивных бронхитах. Показания для перевода ребенка на ИВЛ.
- Клиническая картина острого бронхолита (жалобы, результаты визуального осмотра, перкуссии, аускультации, рентгенологического и лабораторного исследований).
- Клиническая картина острого обструктивного бронхита (жалобы, результаты визуального осмотра, перкуссии, аускультации, рентгенологического и лабораторного исследований).
- Механизм развития обструкции бронхов при инфекции дыхательных путей.
- Этиология обструктивных бронхитов.
- Причины бронхиальной обструкции у детей раннего возраста.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. БРОНХОЛИТ ВСТРЕЧАЕТСЯ ЧАЩЕ У ДЕТЕЙ:

- 1) первых двух лет жизни
- 2) с 3 до 5 лет
- 3) с 6 до 9 лет
- 4) после 9 лет
- 5) подросткового возраста

2. ОБСТРУКТИВНЫЙ БРОНХИТ ОТЛИЧАЕТСЯ ОТ ПРОСТОГО:

- 1) наличием продуктивного кашля
- 2) наличием экспираторной одышки
- 3) наличием инспираторной одышки
- 4) выраженным лейкоцитозом
- 5) длительной фебрильной температурой

3. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО В КАЧЕСТВЕ НАЧАЛЬНОЙ БРОНХОЛИТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ИСПОЛЬЗУЮТ:

- 1) муколитические препараты
- 2) β_2 -агонисты короткого действия
- 3) глюкокортикоиды
- 4) антигистаминные препараты
- 5) теофиллины короткого действия

4. ДЛЯ ИНГАЛЯЦИОННОЙ БРОНХОЛИТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ПРИМЕНЯЮТ:

- 1) эуфиллин
- 2) амброксол
- 3) беродуал

- 4) супрастин
- 5) амброгексал

5. МУКОЛИТИЧЕСКИМ ДЕЙСТВИЕМ ОБЛАДАЕТ:

- 1) амброксол
- 2) синекод
- 3) тусупрекс
- 4) беродуал
- 5) фенотерол

6. САМОЙ РЕДКОЙ ПРИЧИНОЙ УПОРНОЙ БРОНХООБСТРУКЦИИ ИЗ НИЖЕ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ У ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) порок развития бронхов
- 2) стойкий воспалительный очаг в легких
- 3) привычная аспирация пищи
- 4) пассивное курение
- 5) острая пневмония

7. ХРАКТЕРНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ БРОНХИОЛИТА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) экспираторная одышка
- 2) инспираторная одышка
- 3) диффузные крупнопузырчатые хрипы в легких
- 4) укорочение перкуторного звука над нижними отделами легких
- 5) выслушивание локальных мелкопузырчатых хрипов в легких

8. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ ОБСТРУКТИВНОГО БРОНХИТА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА БЫВАЕТ ИНФИЦИРОВАНИЕ:

- 1) РС-вирусом
- 2) вирусом парагриппа
- 3) риновирусом
- 4) аденовирусом
- 5) стафилококком

9. БУДЕСОНИД - ЭТО ПРЕПАРАТ, ОБЛАДАЮЩИЙ:

- 1) антибактериальным действием
- 2) муколитическим действием
- 3) противовоспалительным действием
- 4) бронхолитическим действием
- 5) седативным действием

10. НАИМЕНЬШЕЕ ЗНАЧЕНИЕ В РАЗВИТИИ ОБСТРУКЦИИ БРОНХОВ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ИМЕЕТ:

- 1) отек подслизистого слоя бронхов
- 2) гиперсекреция бронхиальной слизи

- 3) повышенная вязкость мокроты
- 4) бронхоспазм
- 5) гиперплазия эпителия слизистой оболочки

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1.

Девочка 7-х месяцев, массой 8,3 кг, доставлена в стационар бригадой «скорой помощи». Из анамнеза заболевания известно, что ребенок заболел впервые. Заболевание началось 4 дня назад с повышения температуры, от-деляемого из носа, сухого кашля, который со временем стал влаж-ным. По рекомендации участкового врача получал симптоматическое лечение по поводу ОРВИ (микстура от кашля и називин). Накануне вечером у девочки произошло ухудшение состояния: появилась одышка, усилился кашель. Родители обратились в «скорую помощь». Ребенок был доставлен в приемный покой детского стационара. Состояние ребенка врачом приемного покоя расценено как тяжелое, одышка вновь усилилась. ЧДД – 58 в минуту. Выдох шумный, слышен на расстоянии. Грудная клетка увеличена в переднезаднем размере. При перкуссии над легкими коробочный звук. При аускультации – жесткое дыхание, множество сухих свистящих хрипов. Были проведены рентгенографическое исследование грудной клетки и клинический анализ крови. Клинический анализ крови: НЬ - 120 г/л, Эр - 5,1 x 10¹²/л, Лейкоциты - 10,9 x 10⁹/л, п/я - 2%, с - 18%, э - 3%, л - 68%, м - 9%, СОЭ - 16 мм/час. Рентгенография грудной клетки: повышенная прозрачность легочных полей, усиление легочного рисунка, особенно в области корней легких, за счет сосудистого компонента и перибронхиальных изменений.

1. Поставьте клинический диагноз.
2. Обоснуйте его.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Окажите неотложную помощь.
5. Укажите показания для перевода ребенка с БОС на ИВЛ.

Задача №2.

Девочка 4 месяцев, массой 7 кг, от первой беременности, срочных родов. Период новорожденности протекал без особенностей. В возрасте 1 месяц из-за гипогалактии у матери стала получать докорм адаптированной смесью «Малютка». С 1,5 месяцев полностью переведена на искусственное вскармливание. Семейный анамнез: у матери – аллергия на цитрусовые; отец практически здоров, курит, неделю назад перенес ОРВИ. У ребенка три дня назад появились заложенность носа, покашливания, снизился аппетит, стал беспокойным сон, температура тела в течение трех дней держалась в пределах 37,0-37,5°C. Не смотря на лечение (називин, мукалтин), температура тела повысилась до 38°C, усилился кашель, появилась одышка. В легких выслушивались разнокалиберные влажные хрипы. С подозрением на пневмонию ребенок был направлен в стационар. При осмотре в стационаре врачом приемного покоя состояние ребенка было оценено как

тяжелое, отмечено втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, затруднение выдоха, проявляющееся шумным свистящим дыханием, периоральный цианоз. ЧДД соответствовала 60-65 в минуту. Перкуторно над легкими определялся легочный звук с коробочным оттенком, аускультативно – масса мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов на вдохе и в самом начале выдоха над всей поверхностью легких. Границы сердца оставались в норме. ЧСС соответствовала 140 уд/мин. Тоны сердца были слегка приглушены. Живот был несколько вздут, при пальпации безболезненный. Печень выступала из-под правого подреберья на 2 см. Стул был кашицеобразный, желтый, без патологических примесей. Общий анализ крови: НЬ - 118 г/л, Эр - $4,3 \times 10^{12}/л$, лейкоциты - $6,2 \times 10^9/л$, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ -15 мм/час. Рентгенография грудной клетки: повышенная прозрачность легочных полей, особенно на периферии, низкое стояние диафрагмы, усиление легочного рисунка. Ребенку были проведены ингаляции с пульмикортом и трехкратно – с беродуалом. Улучшение было незначительным и кратковременным.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте его.
3. Укажите факторы способствовавшие развитию заболевания.
4. Оцените тактику врача приемного покоя и обоснуйте ее.
5. Определите тактику дальнейшего лечения и обоснуйте ее.

Задача №3.

У мальчика 6-ти месяцев отмечают затруднение и учащение дыхания, цианоз, повышение температуры тела до $37,7^{\circ}C$. Родители вызвали «скорую помощь». Мальчик заболел впервые. Заболевание началось 4 дня назад с повышения температуры до $37,5^{\circ}C$, заложенности носа. На второй день появились слизистое отделяемое из носа и сухой кашель, который к настоящему времени стал влажным. Кашель усиливается к утру. Родители обратились к участковому врачу, который выставил диагноз ОРВИ, назначил симптоматическое лечение (микстура от кашля, називин). Несмотря на лечение, состояние ухудшалось, появилось шумное дыхание, ребенок стал беспокойным, отказывается от пищи. Врач «скорой помощи» оценил состояние ребенка как тяжелое за счет дыхательных расстройств. Объективно: температура тела $37,6^{\circ}C$, цианоз носогубного треугольника, ринорея, затрудненный шумный выдох, кашель влажный. Мокроту ребенок откашливает с трудом. Над легкими перкуторный звук легочный с коробочным оттенком. Аускультативно: на фоне удлиненного выдоха - рассеянные сухие свистящие хрипы, крупнопузырчатые влажные на вдохе. ЧД - 58 в 1 минуту. Границы сердца в норме. ЧСС 135 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см из-под правого края реберной дуги.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте его.
3. Определите тактику врача «скорой помощи».

4. Какие обследования нужно провести для подтверждения диагноза и определения тяжести состояния больного?

5. Какие могут быть показания к назначению антибактериальных препаратов при бронхообструктивном синдроме инфекционного генеза?

Задача №4.

Девочка 3 месяцев болеет 3 день. Заболевание началось с заложенности носа, повышения температуры до субфебрильных цифр. Мама закапывала в нос интерферон и Аквамарис. Не смотря на лечение, температура тела повысилась до 38,5°C, усилился кашель, появилась одышка. С подозрением на пневмонию ребенок был направлен в стационар. В стационаре состояние ребенка было оценено как тяжелое, отмечено втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, затруднение выдоха, проявляющееся шумным свистящим дыханием, периоральный цианоз. ЧДД 60 в минуту. Перкуторно над легкими - легочный звук с коробочным оттенком, аускультативно – масса крепитирующих хрипов над всей поверхностью легких. Границы сердца в норме. ЧСС 150 уд/мин. Тоны сердца ритмичные, слегка приглушенные. Анализ крови: НЬ - 120 г/л, Эр - $4,3 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $7,3 \times 10^9/л$, п/я - 1%, с - 28%, э - 3%, л - 60%, м - 8%, СОЭ -10 мм/час. Рентгенография грудной клетки: повышенная прозрачность легочных полей, особенно на периферии, низкое стояние диафрагмы, усиление легочного рисунка, очаговые и инфильтративные тени отсутствуют.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте его.
3. Проведите дифференциальную диагностику.
4. Какие группы медикаментозных препаратов могут понабиться этому ребенку для купирования бронхиальной обструкции?
5. Требуется ли в дальнейшем ребенку диспансерное наблюдение?

Задача №5.

Мальчик 3,5 месяцев болеет в течение 4 дней. Заболевание началось с заложенности носа, покашливания, снижения аппетита. Температура тела в течение трех дней поднималась до 37,5°C. Получал отхаркивающие и сосудосуживающие препараты. Не смотря на лечение, на 4 день усилился кашель, появилась одышка. В легких выслушивались разнокалиберные влажные хрипы. С подозрением на пневмонию участковым врачом ребенок был направлен в стационар. Из анамнеза известно, что мальчик с 2 месяцев получает искусственное вскармливание молочной смесью Нестажен. Семья живет в неблагоустроенном доме, отопление - печное. Родители здоровы, курят, в том числе в квартире. У старшего брата – аллергия на цитрусовые; в настоящее время он болеет ОРВИ. При осмотре в стационаре врачом приемного покоя состояние ребенка было оценено как тяжелое, отмечено втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа,

шумное свистящее дыхание, затрудненный выдох, периоральный цианоз. ЧДД 60-65 в минуту. Перкуторно над легкими определялся легочный звук с коробочным оттенком, аускультативно – масса мелкопузырчатых хрипов над всей поверхностью легких. Границы сердца в норме. ЧСС 140 уд/мин. Тоны сердца слегка приглушены. Живот пальпации доступен, безболезненный. Размеры печени и селезенки в норме. Общий анализ крови: НЬ - 118 г/л, Эр - 4,3 x 10¹²/л, лейкоциты - 6,2 x 10⁹/л, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ -15 мм/час. Р-графия грудной клетки: повышенная прозрачность легочных полей, усиление легочного рисунка.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте его.
3. Укажите факторы способствовавшие развитию заболевания.
4. Каковы основные методы лечения обструктивного синдрома?
5. Каков прогноз заболевания у данного 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.

- Особенности течения бронхиальной обструкции у детей раннего возраста.
- Инородное тело бронхов.
- Синдром микроаспирации пищи у детей раннего возраста.
- Дифференциальный диагноз синдрома шумного дыхания.
- Бронхообструктивный синдром при внутрилегочной гипертензии.
- Пороки бронхов как причина их обструкции.

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
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей. Диагностика, лечение, профилактика: клиническое руководство/Геппе Н.А. [и др.]	М.МедКом-Про	2018
6	Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России	(http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend)	2014-2018
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	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.01.1.6.10 **Тема 10.2.2** «Пульмонология. Бронхиты у детей».

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Значение изучения темы. Заболевания органов дыхания занимают ведущее место в структуре патологии детей раннего возраста. Анатомо-физиологические особенности детей раннего возраста в своей совокупности определяют то, что система дыхания не имеет значительных функциональных резервов. Одним из ведущих синдромов при обструктивных бронхитах, бронхиолитах является острая дыхательная недостаточность. Она не только осложняет течение основного заболевания, но и определяет его тяжесть и служит частой непосредственной причиной летального исхода. Своевременная диагностика и оказание неотложной помощи детям с обструктивным бронхитом, бронхиолитом имеет большое значение.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

- учебная:

обучающийся должен знать: особенности специфической и неспецифической профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний, анатомические особенности строения и физиологические особенности функционирования органов и систем в зависимости от возрастного критерия, их регуляция и саморегуляция при воздействии с внешней средой в норме и при патологических процессах, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний органов дыхания, современную классификацию, клиническую симптоматику заболеваний органов дыхания у детей, клиническую картину, особенности течения, осложнения бронхитов в детском возрасте, порядки оказания медицинской помощи детям, современные методы терапии бронхитов у детей. Принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях и в стационарных условиях. Правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, пульсоксиметр, небулайзер, система для инфузионной терапии, кислородный концентратор, интубационные трубки), оценить результаты

лабораторных и специальных методов диагностики (пульсоксиметрии, спирометрии, клинический анализ крови, рН и электролиты крови, газовый состав крови, бакпосева и микроскопии мокроты), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения бронхитов у детей, навыками оказания неотложной помощи при бронхообструктивном синдроме.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Определение

Бронхит – воспалительный процесс в бронхах в отсутствие инфильтративных изменений в паренхиме легких (инфильтративных или очаговых теней на рентгенограмме).

Этиология и патогенез

Острый бронхит в большинстве случаев является проявлением респираторно-вирусной инфекции, наиболее часто его вызывают вирус парагриппа, а также рино-, РС-, корона-, метапневмо– и бокавирусы.

Около 10% бронхитов у детей старше 5 лет, особенно в осенний период, связаны с инфекцией *Mycoplasma Chlamydia trachomatis* может вызывать бронхит у детей первых месяцев жизни, *Chlamydomphila pneumoniae* – у подростков. Реже бактериальная этиология может быть обусловлена *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Moraxella catarrhalis*.

Классификация

Согласно принятой в России Классификации клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей выделяют:

Острый бронхит - острое воспаление слизистой оболочки бронхов, вызываемое различными инфекционными, реже физическими или химическими факторами (J20.0 – J20.9).

Критерии диагностики:

Клинические: субфебрильная температура, кашель, диффузные сухие и разнокалиберные влажные хрипы в легких.

Рентгенологические: изменение легочного рисунка (возможно усиление и повышение прозрачности) при отсутствии инфильтративных и очаговых теней в легких.

Рецидивирующий бронхит (J40.0) – повторные эпизоды острых бронхитов 2-3 раза и более в течение года на фоне респираторных вирусных инфекций.

Критерии диагностики острого эпизода соответствуют клиническим и рентгенологическим признакам острого бронхита.

Встречается, как правило, у детей первых 4-5 лет жизни.

Хронический бронхит (J41) - хроническое распространенное воспалительное поражение бронхов.

Критерии диагностики:

Клинические: продуктивный кашель, разнокалиберные влажные хрипы в легких при наличии не менее 2-3-х обострений заболевания в год на протяжении 2-х и более лет подряд.

Рентгенологические: усиление и деформация бронхолегочного рисунка без локального пневмосклероза.

Хронический бронхит как отдельная нозологическая форма у детей диагностируется крайне редко и только после исключения заболеваний, протекающих с синдромом хронического бронхита (муковисцидоз, первичная цилиарная дискинезия, пороки развития бронхолегочной системы, другие хронические заболевания легких).

Диагностика

Диагноз бронхита обычно клинический.

Диффузный характер хрипов, невысокая температура, отсутствие токсикоза, перкуторных изменений и лейкоцитоза позволяют исключить пневмонию и поставить диагноз бронхита, не прибегая к рентгенографии грудной клетки.

Жалобы и анамнез

Острый бронхит (вирусный) – наблюдается преимущественно у детей дошкольного и школьного возраста. Его характеризует острое начало с субфебрильной (реже фебрильной) температурой, катаральными симптомами (кашлем, ринитом). Кашель может появляться со 2-3 дня болезни.

Бронхит, вызванный *Mycoplasma pneumoniae*. Возможна стойкая фебрильная температура в отсутствие токсикоза, покраснение конъюнктив («сухой конъюнктивит» с обычно скудными другими катаральными явлениями). Нередки признаки обструкции. Без лечения температура и хрипы могут сохраняться до 2 недель.

Хламидийный бронхит, вызванный *trachomatis*, наблюдается у детей в возрасте 2-4 месяцев при интранатальном заражении от матери. Состояние нарушается мало, температура обычно нормальная, кашель усиливается в течение 2-4 недель, иногда приступообразный «коклюшеподобный», но без реприз. Одышка выражена умеренно.

В пользу хламидийной инфекции говорят признаки урогенитальной патологии у матери, упорный конъюнктивит на 1-м месяце жизни ребенка.

Хламидийный бронхит, вызванный *pneumoniae*, у подростков диагностируется редко, иногда протекает с бронхообструкцией. Клиническая картина его может сопровождаться фарингитом и лимфаденитом, однако она изучена недостаточно из-за сложностей этиологической диагностики.

Острый бронхит с синдромом бронхиальной обструкции: повторные эпизоды синдрома бронхиальной обструкции наблюдаются достаточно часто – на фоне очередной респираторной инфекции и требуют исключения у пациента бронхиальной астмы. Они, как правило, сопровождаются свистящими хрипами и удлинением выдоха, которые появляются уже в 1-2

день болезни. ЧДД редко превышает 60 в 1 минуту, диспноэ может быть не выражено, но иногда его признаком является беспокойство ребенка, смена позы в поисках наиболее удобной. Не редко оксигенация не снижается. Кашель малопродуктивный, температура умеренная. Общее состояние при этом обычно остается удовлетворительным.

Физикальное обследование

При остром бронхите рекомендуется оценка общего состояния ребенка, характера кашля, проведение осмотра грудной клетки (обратить внимание на западение межреберных промежутков и яремной ямки на вдохе, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания); перкуссия и аускультация легких, оценка состояния верхних дыхательных путей, подсчет частоты дыхания и сердечных сокращений.

При остром бронхите (вирусном) – аускультативно в легких можно обнаружить рассеянные сухие и влажные хрипы. Бронхиальная обструкция отсутствует. Признаков интоксикации обычно нет.

*Бронхит, вызванный *Mycoplasma pneumoniae**: при аускультации легких – обилие крепитирующих и мелкопузырчатых хрипов с двух сторон, но, в отличие от вирусного бронхита, они часто асимметричны, с преобладанием в одном из легких. Нередко определяется бронхиальная обструкция.

*Хламидийный бронхит, вызванный *trachomatis**: аускультативно в легких выслушиваются мелко- и среднепузырчатые хрипы. Хламидийный бронхит, вызванный *pneumoniae*: аускультативно в легких возможно выявление бронхиальной обструкции. Могут быть обнаружены увеличенные лимфоузлы и фарингит.

Острый бронхит с синдромом бронхиальной обструкции: аускультативно в легких – свистящие хрипы на фоне удлиненного выдоха.

Лабораторная диагностика

В типичных случаях течения острого бронхита у детей не рекомендовано рутинное проведение лабораторных исследований.

При остром бронхите изменения в общем анализе крови, как правило, незначительны, число лейкоцитов $<15 \cdot 10^9/\text{л}$.

Диагностическое значение для пневмонии имеет лейкоцитоз выше $15 \times 10^9/\text{л}$, повышение уровней С-реактивного белка (СРБ) $>30 \text{ мг/л}$ и прокальцитонина (ПКТ) $>2 \text{ нг/мл}$.

Инструментальная диагностика

Не рекомендуется в типичных случаях острого бронхита у детей проводить рентгенографию органов грудной клетки.

Рентгенография органов грудной клетки может проводиться детям при подозрении на:

- пневмонию
- инородное тело (анамнез, ослабление дыхания с одной стороны, односторонние хрипы)
- сдавливающий процесс в средостении (упорный металлический кашель)

Лечение

- Не рекомендовано применение при остром бронхите у детей антигистаминных препаратов, электропроцедур в связи с отсутствием доказательств их эффективности
- Не рекомендовано применение горчичников, жгучих пластырей, банок в связи с тем, что вред от их применения существенно превышает возможную пользу
- Не рекомендована антибактериальная терапия при остром бронхите (вирусном, неосложненном)

Острый бронхит (вирусный) обычно не требует госпитализации, рекомендованы:

- Обильное питье (теплое питье) до 100 мл/кг в сутки
- Дренаж грудной клетки, стимуляция кашлевого рефлекса при его снижении, дыхательная гимнастика в периоде реконвалесценции
- Рекомендовано рассмотреть назначение противокашлевого средства центрального действия в отдельных случаях коротким курсом при сухом мучительном болезненном кашле при отсутствии хрипов в легких и других признаков бронхообструкции (*бутамират капли*)
- Рекомендовано назначение противовирусных препаратов – при симптомах гриппа
- Рекомендовано назначение муколитических и отхаркивающих средств при вязкой, трудно отделяемой мокроте (*амброксол, ацетилицистеин, карбоцистеин*)
- Рекомендовано при сохранении температуры $\geq 38^{\circ}\text{C}$ более 3 суток решить вопрос о необходимости дообследования (общий анализ крови, рентгенография органов грудной клетки или иного, по показаниям) и антибактериальной терапии

Острый бронхит с синдромом бронхиальной обструкции. В случае первого эпизода, в зависимости от выраженности степени бронхиальной обструкции рекомендовано назначение:

- Ингаляционные β_2 -агонисты или комбинированные препараты через небулайзер, добавляя к препарату 0,9% раствор натрия хлорида (сальбутамол, фенотерол + ипратропия бромид). Следует обязательно оценить клинический эффект применения бронхоспазмолитических препаратов. При отсутствии эффекта – рассмотреть вопрос о целесообразности их назначения
- При подостром и прогрессирующем характере нарастания проявлений, сопровождающихся гипоксемией (SaO_2 менее 95%), а также в случае сохраняющихся симптомов или при повторном их появлении после отмены β_2 -агонистов рекомендовано назначение кортикостероидов
- При бронхите, вызванном микоплазмой или хламидиями: рекомендовано назначение макролидов

- При остром бронхите, сопровождающемся признаками бактериальной инфекции, обусловленной типичной бактериальной флорой, в некоторых случаях рекомендовано рассмотреть использование амоксициллина

Профилактика

Профилактика респираторных инфекций (активная иммунизация против вакциноуправляемых вирусных инфекций, а также против пневмококковой и гемофильной инфекций), борьба с загрязнением воздуха, с пассивным курением

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9), , тестовых заданий по теме (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Основные этиологические факторы острых бронхитов у детей.
- Клинико-диагностические критерии острого бронхита с бронхиальной обструкцией
- Принципы лечения острого бронхита у детей
- Неотложная помощь при бронхиальной обструкции у детей
- Показания для дообследования детей при остром бронхите
- Меры профилактики бронхитов
- Особенности клиники бронхитов, вызванных *Mycoplasma pneumoniae*
- Консультации каких специалистов рекомендованы при рецидивирующих эпизодах обструкции у детей

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ЭФФЕКТИВНЫМ ПРИ ХЛАМИДИЙНОЙ ИНФЕКЦИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) амоксициллин+клавулановая кислота
- 2) джозамицин
- 3) ампициллин
- 4) цефалексин

2. ПРИ ОБСТРУКТИВНОМ БРОНХИТЕ ОТМЕЧАЕТСЯ:

- 1) сухой кашель
- 2) экспираторная одышка
- 3) вынужденное положение больного
- 4) бледность кожных покровов

3. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ РЕБЕНКА С ОСТРЫМ БРОНХИТОМ, ЯВЛЯЕТСЯ НАЛИЧИЕ ФАКТА:

- 1) нарастающей дыхательной недостаточности
- 2) обструкции дыхательных путей
- 3) бронхита в анамнезе

4) температуры тела выше 38 °С

4. ПРИ ОБСТРУКТИВНОМ БРОНХИТЕ ОСНОВНАЯ ТЕРАПИЯ - ЭТО:

- 1) антибиотики
- 2) ингаляционные кортикостероиды (ИГКС)
- 3) противокашлевые средства
- 4) бронхолитики

5. ПРИ ОСТРОМ (ПРОСТОМ) БРОНХИТЕ ОСНОВНОЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИЗНАК - ЭТО:

- 1) выраженная обструкция бронхов
- 2) при аускультации ослабление дыхания в нижних отделах легких
- 3) инфильтративные изменения легочной ткани на рентгенограмме
- 4) крупно- и среднепузырчатые хрипы в обоих легких

6. ПРИ УПОРНОМ БРОНХООБСТРУКТИВНОМ СИНДРОМЕ, НЕПОДДАЮЩИМСЯ ЛЕЧЕНИЮ, НЕОБХОДИМО ИСКЛЮЧИТЬ:

- 1) острый фарингит
- 2) привычную аспирацию пищи
- 3) острый синусит
- 4) пневмонию

7. ВОЗБУДИТЕЛЬ ПРОНИКАЕТ В ТРАХЕЮ И БРОНХИ, ЧАЩЕ ВСЕГО:

- 1) воздушно-капельным путем
- 2) гематогенным путем
- 3) лимфогенным путем
- 4) через раневую поверхность кожи

8. ГРУППА АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫХ СРЕДСТВ, ПРИМЕНЯЕМЫХ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ОСТРОГО БРОНХИТА МИКОПЛАЗМЕННОЙ ЭТИОЛОГИИ - ЭТО:

- 1) пенициллины
- 2) макролиды
- 3) цефалоспорины
- 4) аминогликозиды

9. УСИЛЕНИЕ СОСУДИСТОГО РИСУНКА ПО ТИПУ «ПЕРИБРОНХИАЛЬНЫХ УПЛОТНЕНИЙ», ПОВЫШЕННАЯ ПРОЗРАЧНОСТЬ ЛЕГКИХ, АТЕЛЕКТАЗЫ НА РЕНТГЕНОГРАММЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ:

- 1) бронхита с обструкцией
- 2) острого простого бронхита
- 3) рецидивирующего бронхита

4) бронхиолита

10. ОБЯЗАТЕЛЬНЫМ КРИТЕРИЕМ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО БРОНХИТА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) кашель
- 2) высокие цифры температуры тела
- 3) субфебрилитет
- 4) затрудненный выдох

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

На приеме у участкового педиатра девочка, 8 лет с жалобами на сухой приступообразный кашель, усиливающийся в ночное время, затрудненное дыхание, температур тела $37,5^{\circ}\text{C}$, общая слабость, нарушение сна. Заболела остро 3 дня назад, когда, после переохлаждения поднялась температура тела до $38,5^{\circ}\text{C}$, появились симптомы ринита. На следующий день присоединился сухой кашель. Лечилась дома: жаропонижающие, муколитики – состояние незначительно улучшилось. Из анамнеза: эпизоды ОРВИ до 6-7 раз в год. Обструктивные бронхиты с 6 лет 2-3 раза в год. Последний эпизод обструкции дыхательных путей 2 месяца назад, лечилась амбулаторно. Личный аллергический анамнез не отягощен.. У девочки двоюродная сестра страдает бронхиальной астмой. В семье курящие родители. При осмотре: Состояние девочки средней степени тяжести. Кашель сухой приступообразный. Кожные покровы бледные. Лимфоузлы заднешейные до 0,5см., безболезненные, не спаяны с тканями. Из носа слизистые выделения, в зеве разлитая гиперемия, наложений нет. Над легкими — коробочный оттенок перкуторного звука. При аускультации дыхание жесткое, выдох удлиннен, на вдохе с 2х сторон выслушиваются сухие свистящие хрипы. ЧДД в 26 в минуту. Тоны сердца звучные, частота сердечных сокращении 88 в минуту. Границы сердца соответствуют возрасту. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Укажите заболевание, с которым необходимо провести дифференциальную диагностику и его характерные признаки.
3. Факторы риска респираторной патологии в семье.
4. Ваш план диагностических и лечебных мероприятий.
5. Какие мероприятия можно порекомендовать для профилактики респираторных заболеваний.

Задача №2.

Мальчик, 5лет. На приеме у участкового педиатра с жалобами на: затруднение носового дыхания, необильные слизистые выделения из носа, редкий сухой кашель, температура тела $37,5^{\circ}\text{C}$. Из анамнеза: болен в течение 4 дней, заболел остро, после посещения детского сада вечером поднялась температура тела до $37,8^{\circ}\text{C}$. Дыхание через нос стало затрудненным,

появилось слизистое отделяемое из носа. На 3 день сухой кашель, появилась и быстро выросла одышка. Ребенок стал беспокойным, была однократная рвота. В анамнезе — острая респираторно-вирусная инфекция в легкой форме 3 недели назад. При осмотре: состояние ребенка тяжелое. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника, ушных раковин, кончиков пальцев. Дыхание шумное, поверхностное, с затрудненным выдохом и участием в акте дыхания вспомогательных мышц (крылья носа, плечевой пояс), втяжением межреберных промежутков. ЧД до 80 в 1 мин. Грудная клетка вздута, над легкими — коробочный оттенок перкуторного звука, При аускультации дыхание жесткое, выдох резко удлинен, на вдохе и выдохе с 2х сторон выслушивается масса мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов. Тоны сердца звучные, частота сердечных сокращений 172 в 1 мин. Границы сердца соответствуют возрасту. АД 100/65 мм.рт.ст. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей. Ребенок был госпитализирован в педиатрическое отделение. При обследовании в стационаре: в клиническом анализе крови крови: Нб 138 г\л, Эр $4,3 \times 10^{12}$ \л; L $13,4 \times 10^9$ \л; СОЭ 25мм\час; Э1 П3 С57 Л33 М6. Рентгенограмма грудной клетки — диффузно усилен легочный рисунок, усилены и низко расположены тени корней. Купола диафрагмы четкие. Срединная тень расположена обычно.

1. Ваш предположительный диагноз и степень тяжести течения.
2. Какая предполагается этиология заболевания.
3. Каков патогенез поражения дыхательной системы в данном случае.
4. Укажите наиболее типичные симптомы.
5. Укажите план оказания неотложной помощи.

Задача №3.

У мальчика 6-ти месяцев отмечаются затруднение и учащение дыхания, цианоз, повышение температуры тела до $37,7^{\circ}\text{C}$. Родители вызвали «скорую помощь». Мальчик заболел впервые. Заболевание началось 4 дня назад с повышения температуры до $37,5^{\circ}\text{C}$, заложенности носа. На второй день появились слизистое отделяемое из носа и сухой кашель, который к настоящему времени стал влажным. Кашель усиливается к утру. Родители обратились к участковому врачу, который выставил диагноз ОРВИ, назначил симптоматическое лечение (микстура от кашля, називин). Несмотря на лечение, состояние ухудшалось, появилось шумное дыхание, ребенок стал беспокойным, отказывается от пищи. Врач «скорой помощи» оценил состояние ребенка как тяжелое за счет дыхательных расстройств. Объективно: температура тела $37,6^{\circ}\text{C}$, цианоз носогубного треугольника, ринорея, затрудненный шумный выдох, кашель влажный. Мокроту ребенок откашливает с трудом. Над легкими перкуторный звук легочный с коробочным оттенком. Аускультативно: на фоне удлиненного выдоха - рассеянные сухие свистящие хрипы, крупнопузырчатые влажные на вдохе. ЧД - 58 в 1 минуту. Границы сердца в норме. ЧСС 135 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см из-под правого края реберной дуги.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте его.
3. Определите тактику врача «скорой помощи».
4. Какие обследования нужно провести для подтверждения диагноза и определения тяжести состояния больного.
5. Какие могут быть показания к назначению антибактериальных препаратов при бронхообструктивном синдроме инфекционного генеза.

Задача №4.

Мальчик 3,5 месяцев болеет в течение 4 дней. Заболевание началось с заложенности носа, покашливания, снижения аппетита. Температура тела в течение трех дней поднималась до 37,5°C. Получал отхаркивающие и сосудосуживающие препараты. Не смотря на лечение, на 4 день усилился кашель, появилась одышка. В легких выслушивались разнокалиберные влажные хрипы. С подозрением на пневмонию участковым врачом ребенок был направлен в стационар. Из анамнеза известно, что мальчик с 2 месяцев получает искусственное вскармливание молочной смесью Нестажен. Семья живет в неблагоустроенном доме, отопление - печное. Родители здоровы, курят, в том числе в квартире. У старшего брата – аллергия на citrusовые; в настоящее время он болеет ОРВИ. При осмотре в стационаре врачом приемного покоя состояние ребенка было оценено как тяжелое, отмечено втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, шумное свистящее дыхание, затрудненный выдох, периоральный цианоз. ЧДД 60-65 в минуту. Перкуторно над легкими определялся легочный звук с коробочным оттенком, аускультативно – масса мелкопузырчатых хрипов над всей поверхностью легких. Границы сердца в норме. ЧСС 140 уд/мин. Тоны сердца слегка приглушены. Живот пальпации доступен, безболезненный. Размеры печени и селезенки в норме. Общий анализ крови: НЬ - 118 г/л, Эр - 4,3 x 10¹²/л, лейкоциты - 6,2 x 10⁹/л, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ -15 мм/час. Р-графия грудной клетки: повышенная прозрачность легочных полей, усиление легочного рисунка.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте его.
3. Укажите факторы способствовавшие развитию заболевания.
4. Методы лечения обструктивного синдрома.
5. Прогноз заболевания у данного ребенка.

Задача №5.

Мальчик Вова, 11 лет поступил в дневной стационар педиатрического отделения с жалобами на кашель с трудно отделяемой слизисто-гноной мокротой. Заболел 6 дней назад, когда поднялась температура до 38,5°C, общее состояние страдало не значительно, на следующий день появился сухой упорный кашель, лечились амбулаторно - жаропонижающие, грудной сбор. На 5-й день от начала заболевания кашель стал малопродуктивный, температура субфебрильная. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРЗ до

3-4 раз в год. Два месяца назад перенес острый бронхит, лечился амбулаторно – флемоксин, муколитики, травы. Аллергический анамнез не отягощен. При осмотре: состояние ребенка средней степени тяжести, самочувствие не страдает – сон, и аппетит не нарушены. Кожные покровы бледные. Подкожно-жировой слой развит умеренно, равномерно. В зеве разлитая умеренно выраженная гиперемия. Грудная клетка уплощена. При аускультации – на фоне ослабленного дыхания выслушиваются мелкопузырчатые ассиметричные хрипы. ЧД – 20 в минуту. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей. Анализ крови: Нь 136 г/л, Эр $4,3 \times 10^{12}/л$; L $17,4 \times 10^9/л$; СОЭ 18мм/час; Э1 ПЗ С57 Л33 М6. Рентгенограмма грудной клетки – диффузно усилен легочный рисунок за счет интерстициального и сосудистого компонентов, корни легких расширены, усиление мелких элементов. Купола диафрагмы четкие. Срединная тень расположена обычно.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Типичные симптомы, характерные для данной этиологии.
3. Дифференциальная диагностика.
4. Дополнительное лабораторное обследование, которое можно применить для подтверждения данной этиологии.
5. Антибиотики, из какой группы в данном случае будут назначены?

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.

- Эпидемиология атипичных инфекций у детей разных возрастов.
- Современные методы оксигенотерапии.
 - Организация профилактических мероприятий в эпидсезон в садах и школах.
 - Диспансеризация детей и подростков с рецидивирующим обструктивным бронхитом.
 - Дифференциальная диагностика БОС у детей разных возрастов.

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
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей . Диагностика и лечение, профилактика/ Н.А. Геппе [и др.]	М.:МедКом-Про	2018
6	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук./ред. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие/Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.]- Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск: КрасГМУ	2015
8	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов/. Н. А. Ильенкова, Р. А. Авдеева, Н. Л. Прокопцева [и др.]- Режим доступа:	Красноярск: КрасГМУ	2013

	http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=35518		
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.01.1.2.10 **Тема 10.3.1** «Пульмонология. Патология раннего возраста. Острые пневмонии у детей раннего возраста».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Пневмония представляется центральной проблемой детской пульмонологии ввиду ее достаточно высокой частоты, тяжести и полиэтиологичности. Необходимо познакомить студентов с современной тактикой диагностики и лечения пневмонии, т.к., к сожалению, до сей поры встречаются случаи смерти от данного заболевания и очень часто смерть от внебольничной пневмоний происходит из-за неправильной организации медицинской помощи, несвоевременности и неадекватность лечения.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9

- учебная:

обучающийся должен знать: Особенности специфической и неспецифической профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний у детей, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний у детей, медицинские показания к использованию современных методов лабораторной диагностики заболеваний у детей, медицинские показания к использованию современных методов инструментальной диагностики заболеваний у детей, международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем, современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний и пограничных состояний детского возраста, этиологию и патогенез соматических заболеваний у детей, клиническую картину, особенности течения осложнения заболеваний у детей, клиническую картину состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам, порядки оказания медицинской помощи детям, стандарты медицинской помощи детям по заболеваниям, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям, современные методы терапии основных соматических заболеваний и патологических состояний у детей, клиническую картину состояний, требующих неотложной помощи детям, принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях и в стационарных условиях, правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям, механизм действия основных групп лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

обучающийся должен уметь: Исследовать и оценить ПСВ с помощью пикфлоуметра, оценить результаты спирографии, провести внутривенное

вливание лекарственных средств с помощью инфузионного насоса (инфузатора).

обучающийся должен владеть: Навыком сбора и оценки генеалогического анамнеза, анамнез жизни и болезни ребенка, навыком клинического обследования (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) больного ребенка, навыком формулирования диагноза с учетом МКБ, клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Пневмония – острое инфекционное заболевание легочной паренхимы, диагностируемое по синдрому дыхательных расстройств и/или физикальным данным, а также инфильтративным или очаговым изменениям на рентгенограмме (Таточенко В.К. 2000).

Воспалительный процесс локализуется в альвеолах, бронхиолах, сопровождается реакцией сосудистой системы интерстициальной ткани, нарушениями в микроциркуляторном русле.

Заболеваемость пневмонией в России у детей первых трех лет жизни составляет 15-20‰ (15-20 случаев на 1000 детей) и примерно 5-6‰ у детей старше 3 лет.

Смертность от пневмонии у детей в России, согласно данным Государственной статистики МЗ РФ, в 2001 году составила 116 ± 3 на 100 000. Высока летальность от пневмонии среди новорожденных и маленьких детей и достигает 25% у детей младше 5 лет.

Факторы риска возникновения пневмонии:

1.переохлаждение.

2.перинатальная патология ЦНС, аспирационный синдром как следствие синдрома рвот и срыгиваний, врожденные пороки сердца, рахит, другие гиповитаминозы и дефицитные состояния, в том числе иммунодефициты.

3.пассивное курение,

4.ИВЛ более суток.

Классификация пневмоний.

По условиям инфицирования пневмонии у детей делят на:

•внебольничные(домашние) – пневмонии, возникающие в обычных условиях жизни;

•внутрибольничные(госпитальные) – пневмонии, развившиеся через 48-72 часа пребывания в стационаре или в течение 48 часов после выписки.

•Внутриутробные (врожденные) – пневмонии, проявления которых развились в первые 72 часа жизни ребенка;

•постнатальные(приобретенные) – пневмонии у новорожденных детей, развившиеся в неонатальном периоде позднее первых 72 часов жизни ребенка, они также могут быть внебольничными и госпитальными;

- пневмонии у лиц с иммунодефицитными состояниями,
- пневмонии, ассоциированные с вентиляцией легких (ВАП), которые делят на ранние (развившиеся в первые 72 часа ИВЛ) и поздние (развившиеся после 72 часов вентиляции)

- аспирационные— при заболеваниях, сопровождающихся рефлюксом, дисфагией, у больных с нарушением сознания.

По морфологическим формам различают:

- очаговые пневмонии (наиболее распространенная форма, очаги чаще единичные, размером от 1 см и более);

- очагово-сливные пневмонии (на фоне инфильтративных изменений в нескольких сегментах или во всей доле легкого могут быть видны более плотные участки клеточной инфильтрации или полости деструкции);

- сегментарные и полисегментарные пневмонии (они качественно отличаются от очаговых, поскольку при них вовлекается весь сегмент или несколько сегментов, находящихся, как правило, в состоянии гиповентиляции, ателектаза);

- долевые (крупозные) пневмонии;

- интерстициальные пневмонии (при них страдает интерстиций, при этом не исключено и наличие мелких очагов в легких; наблюдаются при пневмоцистозе, сепсисе, ЦМВ-инфекции, атипичных инфекциях).

По тяжести выделяют:

- среднетяжелые пневмонии (степень дыхательной недостаточности, выраженность интоксикации таковы, что больные не нуждаются в интенсивной терапии, отсутствуют осложнения),

- тяжелые пневмонии (степень дыхательной недостаточности, выраженность интоксикации таковы, что больные нуждаются в интенсивной терапии сердечно-легочной недостаточности или токсикоза, а также пневмонии, протекающие с осложнениями).

Признаки тяжелой пневмонии (достаточно 1-го признака, чтобы считать пневмонию тяжелой):

Признаки выраженного токсического синдрома (нейротоксикоза), требующего фармакологической коррекции:

- любые нарушения сознания в сторону угнетения (от сомнолентности до комы) либо резкого неадекватного возбуждения;

- любые остро появившиеся неврологические симптомы (мышечная дистония, подергивание мускулатуры лица и языка, нистагм (постоянный или непостоянный), тремор, менингизм (многократная рвота!), судороги);

признаки периферической сосудистой недостаточности (пестрая, серовато-лиловая, «мраморная» окраска кожи, холодные на ощупь конечности, несмотря на жар, положительный симптом «белого пятна»);

- артериальная гипотония.

- Любые нарушения сознания, дезориентация (даже в отсутствие других признаков нейротоксикоза);

- Снижение артериального давления (особенно, диастолического) более чем на 25% от возрастной нормы;
- Олигурия – диурез менее 0,5 мл/кг/ч;
- Признаки обезвоживания;
- Двусторонний процесс у детей до 6 лет – (кроме детей до 6 мес. С нетяжелой афебрильной пневмонией – см. алгоритм для нетяжелой пневмонии);

Частота дыхания:

- >70 у детей до 1 года;
- >50 у детей 1-4 года;
- >30 у детей старше 4 лет;
- Втяжение уступчивых мест грудной клетки;
- Стонущее дыхание, апноэ;
- Повторная рвота, длительный (более 1 суток) полный отказ от пищи;
- Сатурация кислородом $\leq 92\%$;
- Наличие любых осложнений (легочных и внелегочных).

Основными осложнениями пневмоний являются:

•легочные: синпневмонический и метапневмонический плевриты, легочная деструкция (абсцесс легкого, буллы, пневмоторакс, пиопневмоторакс);

•внелегочные: инфекционно-токсический шок, ДВС-синдром, сердечно-сосудистая недостаточность.

Течение пневмонии может быть:

•острым (когда не осложненные пневмонии рассасываются за 2-4 недели, осложненные – за 1-2 месяца);

•затяжным (затяжную пневмонию диагностируют при отсутствии обратной динамики пневмонического процесса в сроки от 6 недель до 6 месяцев от начала болезни).

Этиология пневмоний

Врожденные пневмонии чаще вызываются стрептококками группы В (*Streptococcus agalactiae*) и грамотрицательными бактериями – *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, реже – *Staphylococcus aureus*, *Listeria monocytogenes*. Возможны ассоциации с цитомегаловирусом, вирусом простого герпеса и грибами рода *Candida*. Изредка причиной врожденной пневмонии могут быть *Treponema pallidum*, *Toxoplasma gondii*.

У недоношенных детей в редких случаях пневмония может быть вызвана *Pneumocystis carinii*.

Внебольничные пневмонии у детей в возрасте от 1 до 6 месяцев жизни можно разделить на две группы в зависимости от клинических проявлений. Это типичные - фокальные (очаговые, сливные), развивающиеся на фоне высокой лихорадки, и атипичные - с преимущественно диффузными изменениями в легких, протекающие при невысокой или нормальной температуре тела.

Типичные пневмонии в этом возрасте наиболее часто вызываются *E.coli* и другой грамотрицательной кишечной микрофлорой, стафилококками (золотистым, эпидермальным). Реже внебольничные пневмонии вызываются *Moraxella catarrhalis* и *Bordetella pertussis*. Пневмококки (*S.pneumoniae*) и гемофильная палочка (*Haemophilus influenzae*) в этом возрасте вызывают пневмонию редко (около 10%) из-за наличия материнских антител.

Атипичные пневмонии в первом полугодии жизни детей в основном бывают обусловлены *Chlamydia trachomatis*. Инфицирование *C.trachomatis* происходит в родах. Первое проявление хламидийной инфекции – конъюнктивит развивается в первый месяц жизни ребенка, а симптоматика пневмонии проявляется часто лишь после 6-8 недели жизни.

Внебольничные пневмонии у детей раннего возраста старше 6 месяцев почти в половине случаев вызываются *Streptococcus pneumoniae*. Реже встречаются пневмонии, вызванные *H.influenzae* типа b (до 10%). Стафилококк не имеет большого значения в этиологии пневмонии в этом возрасте.

Атипичные пневмонии, вызванные *Mycoplasma pneumoniae*, наблюдаются в этой возрастной группе менее чем в 10% случаев, еще реже – пневмонии, вызванные *Chlamydia pneumoniae*.

Респираторная вирусная инфекция предшествует бактериальной пневмонии примерно в половине случаев.

Госпитальные (нозокомиальные) пневмонии чаще всего вызываются *E.coli*, *K.pneumoniae*, *Proteus spp.*, *Enterobacter spp.*, *Pseudomonas aeruginosa*, *S.aureus*. Нередко инфицирование происходит при выполнении лечебных и диагностических манипуляций (отсасывание мокроты, катетеризация, бронхоскопия, торакоцентез). Характер микрофлоры зависит от профиля стационара и противоэпидемического режима.

Вентилятор-ассоциированные пневмонии (ВАП) подразделяются на ранние и поздние.

Ранние ВАП обычно имеют ту же этиологическую структуру, что и внебольничные пневмонии, т.е. обусловлены аутомикрофлорой.

Поздние ВАП отмечаются после 72 часов вентиляции, когда происходит смена возбудителей на синегнойную палочку, клебсиеллу, ацинетобактер, энтеробактер и другие грамотрицательные бактерии, а также золотистый стафилококк, грибы.

Пневмонии у детей с иммунодефицитными состояниями, в том числе более 14 дней получавших глюкокортикоидные препараты, вызываются как обычной, так и оппортунистической микрофлорой: различными бактериями, пневмоцистами, грибами, цитомегаловирусом, микобактериями, респираторными вирусами.

Патогенез пневмоний

Основным путем проникновения инфекции в легкие является бронхогенный. Гематогенный путь проникновения инфекции имеет место при сепсисе и внутриутробных пневмониях.

Важную роль в патогенезе бактериальных пневмоний играют ОРВИ. Вирусная инфекция увеличивает продукцию слизи в верхних дыхательных путях и снижает ее бактерицидность, нарушает работу мукоцилиарного аппарата, разрушает эпителиальные клетки, снижает местную иммунологическую защиту, облегчая, таким образом, проникновение бактериальной флоры в нижние дыхательные пути и способствуя развитию воспалительных изменений в легких. Внедряясь в дыхательные пути, инфекционный агент, своими токсинами раздражая интерорецепторы, приводит к рефлекторным реакциям, как локального характера, так и общего, вызывая нарушения функции внешнего дыхания, функций ЦНС и других органов и систем. В клинике это проявляется симптомами интоксикации и расстройствами дыхания.

Возникающее воспаление в бронхоальвеолярной системе ведет к уменьшению дыхательной поверхности легких, к нарушению проницаемости легочных мембран, к снижению диффузии кислорода, что вызывает респираторную гипоксию и гипоксемию. Кислородное голодание является центральным звеном патогенеза пневмонии. В результате действия токсинов, выделяемых бактериями при пневмониях (особенно эндотоксинов грамотрицательных бактерий) у больного ребенка может развиваться инфекционно-токсический шок – острое, прогрессирующее снижение тканевой перфузии с недостаточным снабжением кислородом и нарушением обмена веществ в разных органах.

Клиника пневмоний

Клиническая картина пневмоний определяется особенностями возбудителей и состоянием макроорганизма. К основным проявлениям относятся разнообразные сочетания бронхолегочных и внелегочных симптомов.

К бронхолегочным симптомам пневмонии относят кашель, одышку, боль в грудной клетке, отделение мокроты. Также определяют притупление перкуторного звука, ослабление дыхания, хрипы, крепитацию, шум трения плевры.

К внелегочным симптомам пневмонии относят гипотонию, слабость, тахикардию, озноб, миалгию, лихорадку, спутанность сознания, менингизм, снижение аппетита, нарушение сна, изменения показателей периферической крови. У некоторых больных, в основном у ослабленных или недоношенных детей, а также при наличии тяжелой сопутствующей патологии, внелегочные симптомы превалируют над бронхолегочными.

Местными симптомами типичной пневмонии являются:

- укорочение перкуторного звука на определенном локальном участке легкого,
- изменение дыхания в этой же области (жесткое или бронхиальное, чаще ослабленное),
- локализованные мелкопузырчатые влажные хрипы, крепитация.

Для атипичных пневмоний характерна распространенность процесса в легких – это двухсторонний процесс с поражением интерстиция, выраженной одышкой, коклюшеподобным кашлем. Температура, как правило, не превышает субфебрильных цифр, признаки интоксикации выражены умеренно или отсутствуют. При физикальном исследовании определяются коробочный оттенок перкуторного звука над легкими, рассеянные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон.

Со стороны крови в большинстве случаев типичных пневмоний наблюдаются лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево и увеличенная СОЭ.

В ряде случаев гематологические сдвиги могут отсутствовать. При пневмониях, вызванных гемофилюсом, микоплазмой может наблюдаться низкое число лейкоцитов. Для пневмоний, вызванных *Chlamydia trachomatis*, характерен высокий лейкоцитоз ($30-40 \cdot 10^9/\text{л}$), эозинофилия.

Рентгенологическое исследование грудной клетки позволяет подтвердить диагноз и уточнить форму пневмонии, хотя при ясном клиническом диагнозе его проведение не обязательно (В.К. Таточенко, 2000г.).

Для бактериальных очаговых пневмоний характерны гомогенные инфильтративные тени неправильной формы с нечеткими контурами. Тени нередко сливаются. Очагово-сливные, плотные, с выбухающей границей тени рассматривают как фактор риска развития деструкции.

При сегментарных пневмониях участок затемнения совпадает с анатомическими границами сегмента, затемнение всегда гомогенное и легочный рисунок в его пределах неразличим. При наличии ателектаза может определяться небольшая прогнутость сегмента внутрь.

Для интерстициальных пневмоний, вызванных атипичными возбудителями (хламидиями, пневмоцистами), характерны мелкоочаговые диссеминированные инфильтраты на фоне ретикуло-мелкоузелковых поражений интерстициальной ткани, диффузное вздутие легких. Для микоплазменных пневмоний характерны негомогенные инфильтраты.

Диагностика пневмоний

Диагностика пневмоний у детей бывает затруднена частым отсутствием классических признаков заболевания, описываемых в учебниках. Основные симптомы: лихорадка, одышка, кашель, хрипы в легких, с большой частотой встречаются и при других респираторных заболеваниях. Поэтому по рекомендациям ВОЗ был разработан набор клинических признаков, позволяющих с максимальной долей вероятности заподозрить пневмонию.

В пользу пневмонии говорит наличие хотя бы одного из нижеследующих симптомов:

- температура выше 38°C более 3 дней,
- локальные хрипы и/или укорочение перкуторного звука,
- асимметрия влажных хрипов,
- одышка в отсутствие признаков бронхиальной обструкции.

Бронхиальная обструкция, наоборот, с высокой степенью вероятности исключает диагноз типичной внебольничной пневмонии и встречается лишь при атипичных ее формах и внутрибольничном заражении.

«Золотым стандартом» диагностики пневмонии, по мнению ВОЗ, является наличие инфильтративных теней на рентгенограммах легких. Хотя не надо забывать о так называемых рентгеннегативных пневмониях, на долю которых приходится около 20%.

Дифференциальная диагностика пневмоний

Дифференциальный диагноз острых пневмоний проводят с острым бронхитом, бронхиолитом. Характерными отличительными чертами острых пневмоний от бронхитов и бронхиолита являются:

- сохранение при отсутствии лечения фебрильной температуры более 3 дней (при бронхитах, как правило, температура нормальная или субфебрильная),
- смешанный характер одышки (при бронхитах – экспираторный),
- локальные физикальные изменения в легких (при бронхитах – диффузные).

Лечение пневмоний

Режим. Детей раннего возраста, заболевших пневмонией, как правило, госпитализируют в стационар.

Показаниями к госпитализации детей с пневмониями являются:

- возраст ребенка до года,
- преморбидный фон (гипотрофия, аномалии конституции, врожденные пороки развития и др.),
- выраженная ДН и тяжелый токсикоз, требующие интенсивной терапии,
- наличие осложнений, в том числе легочной деструкции,
- низкий социальный статус семьи,
- психологические особенности родителей.

Желательна госпитализация в боксированное отделение. Обязательно постоянное проветривание помещений (5-6 раз в день по 20-30 минут), т. к. холодный воздух способствует углублению и урежению дыхания. Начинать прогулки можно с 6-10 дня заболевания (в зимнее время при температуре не ниже -5...-10°C).

Постельный режим показан на весь лихорадочный период. Положение ребенка в кроватке должно быть возвышенным, для чего поднимают ее головной конец. Такое положение облегчает дыхание и кровообращение.

Особое значение при пневмонии у детей раннего возраста имеет поддержание чистоты кожного покрова, т.к. на 30% дыхание у них осуществляется за счет кожи. Если нет условий для гигиенической ванны, следует ежедневно обтирать все тело больного.

Необходимо создать охранительный режим для больного ребенка: достаточный по продолжительности сон, минимум манипуляций, ласковое

обращение. Нужно следить, чтобы яркий свет, шум не раздражали ребенка. Мать должна находиться с больным ребенком и ухаживать за ним.

Питание больного ребенка должно соответствовать его возрасту и тяжести состояния. При тяжелом состоянии назначают преимущественно жидкую пищу, небольшими порциями, число кормлений увеличивают на 1-2, для того, чтобы сократить промежутки между кормлениями. Количество жидкости в лихорадочный период увеличивают на 20% по сравнению с возрастной нормой.

Детям грудного возраста с диспепсическими проявлениями целесообразно исключить прикорм, перевести на кормление грудным молоком или адаптированной смесью, уменьшив их объем до 50-60% от нормы (норма – 150-130 мл/кг тела в сутки). Остальной объем жидкости восполняют, допаивая ребенка чаем, фруктово-овощными отварами, морковной смесью, растворами для оральной гидратации (оралит, регидрон, цитроглюкосолан), водой. Внутривенные вливания жидкости применяют только при выраженной дегидратации в количестве не более 1/3 от суточной потребности, равномерно распределяя в течение суток.

Антибактериальная терапия. Этиотропную терапию при пневмонии начинают незамедлительно.

Антибактериальная терапия пневмоний у новорожденных. При внутриутробных пневмониях препаратами выбора являются ампициллин, ампициллин/сульбактам в сочетании с аминогликозидами. При листериозе препаратом выбора является ампициллин в сочетании с гентамицином.

В лечении нозокомиальных пневмоний, особенно поздних ВАП, предпочтительна комбинация ингибиторзащищенных пенициллинов или цефалоспоринов III поколения с аминогликозидами. При тяжелом заболевании лечение проводят 2-3 недели. При подозрении на пневмоцистную инфекцию применяют ко-тримоксазол, при грибковой этиологии - флуконазол.

Антибактериальная терапия внебольничных пневмоний у детей раннего возраста. Эмпирический выбор антибиотика при лечении внебольничных пневмоний представлен в таблице (приведенные в графе "Антибиотики выбора" препараты обладают примерно одинаковой эффективностью, выбор между ними основывается на материальных возможностях):

Лечение детей первых 6 месяцев жизни при типичных формах проводится, как правило, в условиях стационара с использованием парентерального введения антибиотиков. При типичных пневмониях назначают амоксициллин/клавуланат, ампициллин/сульбактам. Альтернативными антибиотиками являются цефалоспорины II и III поколений или цефазолин в комбинации с аминогликозидами.

Препаратами выбора при атипичных формах являются современные макролиды.

При анаэробной инфекции эффективны ингибиторозащищенные пенициллины, линкомицин, клиндамицин, метронидазол, карбапенемы (меропенем разрешен к применению у детей в возрасте от 3 мес.), при пневмоцистной инфекции - ко-тримоксазол.

У детей в возрасте от 6 месяцев до 6 лет лечение нетяжелых, неосложненных пневмоний проводится амбулаторно с назначением пероральных препаратов. Антибиотиками первого выбора являются амоксициллин и макролиды, альтернативными – амоксициллин/клавуланат, цефуроксим аксетил. У детей со склонностью к аллергическим реакциям предпочтительно назначать современные макролиды.

Бензилпенициллин и ампициллин сохраняют эффективность к по отношению к пневмококку, но не оказывают действия на гемофильную палочку, поэтому не могут быть препаратами выбора в данной возрастной группе.

При лечении нозокомиальных пневмоний используют концепцию эскалационной терапии, т.е. выбирают антибиотики, активные в отношении всех возможных возбудителей – грамположительных и грамотрицательных, продуцирующих β-лактамазы (синегнойной палочки, других энтеробактерий, золотистого стафилококка). В педиатрическом стационаре прослеживается достаточно четкая зависимость вида возбудителя и его чувствительности от предшествующей терапии. Замена на альтернативный препарат проводится на основании бактериологических данных или эмпирически при отсутствии эффекта от препарата первого выбора. При тяжелых формах обязательно внутривенное введение препаратов. К эффективным препаратам лечения жизнеугрожающих инфекций относят имепенем+циластатин, меропенем. При подозрении на синегнойную этиологию болезни используют цефалоспорины III поколения с антисинегнойной активностью (цефтазидим, цефоперазон). При стафилококковой этиологии заболевания показано назначение оксациллина или цефуроксима, возможно в комбинации с аминогликозидами, а в случае их неэффективности – ванкомицина. Длительность антибактериальной терапии обычно составляет не менее 3 недель.

Другие средства лечения

Выбор лекарственных средств, влияющих на кашель, зависит от его характера.

При непродуктивном, но не навязчивом кашле назначают отхаркивающие лекарственные средства (микстуры на базе настоя корня алтея, с добавлением натрия бензоата, калия иодида и нашатырно-анисовых капель, мукалтин, глицирам и др.).

При затруднении отхождения густой, вязкой мокроты назначают препараты, уменьшающие ее вязкость и улучшающие дренажную функцию бронхов: муколитики (ацетилцистеин), мукорегуляторы (карбоцистеин), муколитики с отхаркивающим эффектом (бромгексин, амброксол) и др.

Противокашлевые препараты показаны только при сухом, мучительном, навязчивом, болезненном кашле, нарушающем сон и аппетит

(синекод, глаувент, тусупрекс, седотуссин, либексин). Муколитические препараты нельзя комбинировать с противокашлевыми лекарственными средствами.

Диспансерное наблюдение за ребенком раннего возраста, перенесшим пневмонию, осуществляют на протяжении 1 года. Детей, перенесших пневмонию в первые 3 месяца жизни, в течение первого полугодия наблюдают 2 раза в месяц, во 2 полугодие – 1 раз в месяц. Детей, перенесших пневмонию после 3-х месячного возраста, наблюдают 1 раз в месяц. Необходимо максимальное пребывание на свежем воздухе, полноценное питание, ЛФК, массаж, закаливающие процедуры.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9), , тестовых заданий по теме (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Определение пневмонии.
- Эпидемиология пневмоний (заболеваемость, смертность).
- Факторы риска возникновения пневмоний у детей раннего возраста.
 - Классификация пневмоний у детей по условиям инфицирования, морфологическим изменениям легочной ткани, степени тяжести, течению, наличию осложнений.
 - Этиология пневмоний.
 - Основные звенья патогенеза пневмоний.
 - Клиника типичной пневмонии (общие и местные симптомы).
 - Изменения со стороны крови при пневмониях.
 - Разработанный ВОЗ набор клинических признаков, позволяющих с максимальной долей вероятности заподозрить пневмонию.
 - «Золотой стандарт» диагностики пневмонии.
 - Дифференциальный диагноз острых пневмоний.
 - Общие правила антибактериальной терапии при пневмониях у детей. Принцип ступенчатой терапии. Длительность антибактериальной терапии при пневмониях. Критерии эффективности антибиотиков при пневмонии (понятие о полном эффекте, о частичном эффекте, отсутствии эффекта).
 - Диспансерное наблюдение при острых пневмониях у детей.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ОСТРАЯ ПНЕВМОНИЯ - ЭТО ВОСПАЛИТЕЛЬНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ЛЕГКИХ, ПРОДОЛЖАЮЩЕЕСЯ:

- 1) 4 недели
- 2) 5 недель
- 3) 6 недель
- 4) 8 недель

2. ЭФФЕКТИВНЫМИ ПРИ МИКОПЛАЗМЕННОЙ ПНЕВМОНИИ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) аминопенициллины
- 2) цефалоспорины
- 3) макролиды
- 4) аминогликозиды
- 5) сульфаниламиды

3. НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫМ ПУТЕМ РАСПРОСТРАНЕНИЯ ВОЗБУДИТЕЛЯ ПРИ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) бронхогенный
- 2) гематогенный
- 3) лимфогенный
- 4) восходящий

4. ДЕСТРУКЦИЯ ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ ВОЗМОЖНА ПРИ ПНЕВМОНИИ, ВЫЗВАННОЙ:

- 1) стафилококком
- 2) пневмоцистой
- 3) микоплазмами
- 4) хламидиями
- 5) цитомегаловирусом

5. СОГЛАСНО КЛАССИФИКАЦИИ ОДНИМ ИЗ ЛЕГОЧНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ПНЕВМОНИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) дыхательная недостаточность
- 2) обструкция дыхательных путей
- 3) плеврит
- 4) образование кальцификатов
- 5) острое легочное сердце

6. «ЗОЛОТЫМ СТАНДАРТОМ» ПНЕВМОНИИ ЯВЛЯЕТСЯ ОБНАРУЖЕНИЕ:

- 1) локальных хрипов в легких
- 2) инфильтративных изменений на рентгенограмме
- 3) деструктивных изменений в легких
- 4) локального укорочения перкуторного звука над легкими

7. МУКОЛИТИКИ ПРИ ОСТРОЙ ПНЕВМОНИИ НАЗНАЧАЮТ КАК СРЕДСТВО:

- 1) уменьшающее бронхоспазм
- 2) уменьшающее отек слизистой бронхов
- 3) увеличивающее количество мокроты
- 4) разжижающее мокроту
- 5) подавляющее кашель

8. ЭФФЕКТИВНЫМ ПРИ ПНЕВМОЦИСТНОЙ ПНЕВМОНИИ ЯЛЯЕТСЯ:

- 1) бактрим
- 2) амоксициллин
- 3) ампициллин
- 4) эритромицин
- 5) цефтриаксон

9. ПРОТИВОКАШЛЕВЫЕ ПРЕПАРАТЫ ПОКАЗАНЫ ПРИ:

- 1) кашле с трудноотделяемой вязкой мокротой
- 2) сухом, мучительном, навязчивом, болезненном кашле
- 3) кашле, сопровождающемся отделением большого количества мокроты
- 4) непродуктивном, но не навязчивом кашле

10. ХАРАКТЕРНЫМ АУСКУЛЬТАТИВНЫМ ПРИЗНАКОМ ОЧАГОВОЙ ПНЕВМОНИИ ЯВЛЯЕТСЯ ВЫСЛУШИВАНИЕ В ЛЕГКИХ:

- 1) рассеянных мелкопузырчатых хрипов
- 2) локальных мелкопузырчатых хрипов
- 3) диффузных свистящих хрипов
- 4) диффузных разнокалиберных хрипов
- 5) жесткого дыхания

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1.

Мальчик М., 10 месяцев, массой 10 кг, направлен в стационар участковым педиатром. Мама предъявляет жалобы на повышение температуры и кашель у ребенка. Из анамнеза известно, что неделю назад у мальчика появились вялость, беспокойный сон, снижение аппетита, заложенность носа, обильное отделяемое из носа слизистого характера, редкий кашель. Температура повысилась до 37,5°C. Мама ребенка обратилась в поликлинику и пригласила участкового врача, который диагностировал у ребенка острое респираторное вирусное заболевание. Было назначено симптоматическое лечение (сосудосуживающие капли в нос и микстура от кашля). На фоне проводимых лечебных мероприятий состояние мальчика несколько улучшилось. Однако на 6-й день от начала заболевания у ребенка вновь повысилась температура до 38,6°C. Мальчик стал более

вялым, отказывался от еды, перестал проявлять интерес к игрушкам, спал беспокойно, усилился кашель. Мама повторно вызвала врача, который рекомендовал госпитализировать ребенка. При осмотре обнаружены бледность кожных покровов. В покое одышка не определяется. При плаче и в момент кормления отмечается периоральный цианоз, раздувание крыльев носа, кашель с трудноотделяемой мокротой, тахикардия до 150 ударов в минуту, частота дыхания - 52 в минуту. При аускультации легких - дыхание жесткое, над верхними отделами правого легкого выслушиваются мелкопузырчатые хрипы. Ребенок госпитализирован. Клинический анализ крови: НЬ - 118 г/л. Эр - $4,5 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $15,8 \times 10^9$, п/я - 4%, с - 52%, э - 1%, л - 36%, м - 7%, СОЭ - 17 мм/час. На рентгенограмме грудной клетки: отмечается усиление прикорневого и легочного рисунка, определяется очаговая тень диаметром до 2 см с нерезкими контурами, располагающаяся в области проекции верхней доли правого легкого. Насыщение крови кислородом - 92%.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Оцените параклинические методы исследования.
3. Определите и обоснуйте степень тяжести дыхательной недостаточности.
4. Дайте рекомендации по организации режима при выхаживании данного ребенка.
5. Назначьте лечение.

Задача №2.

Ребенок 5 месяцев, родился с массой 3200 г, длиной 50 см. С 1,5 месяцев на искусственном вскармливании. Находится на лечении в хирургическом отделении по поводу пахово-мошоночной грыжи. На 5 день госпитализации появились вялость, отказ от еды, покашливание, выделения из носа, повышение температуры тела до $37,5^{\circ}\text{C}$. Было проведено лечение (капли в нос, отхаркивающая микстура, амоксициллин внутрь), но состояние ухудшалось: усилился кашель, появился цианоз носогубного треугольника, "мраморность" кожных покровов, одышка, температура тела повысилась до фебрильных цифр. Объективно: масса тела 6800 г, рост 62 см. Температура тела $38,3^{\circ}\text{C}$. От еды отказывается. При попытке напоить - обильно срыгивает. Кожные покровы бледные с сероватым оттенком. Дыхание учащено до 60 в минуту. Над легкими перкуторный звук с коробочным оттенком, укорочен справа книзу от угла лопатки. С обеих сторон над легкими выслушивается жесткое дыхание. Над зоной укорочения перкуторного звука на высоте вдоха выслушиваются мелкопузырчатые влажные хрипы. ЧСС - 170 уд/мин, тоны сердца приглушены. Живот несколько вздут. Печень выступает на 2 см из-под реберного края. Стула не было 1 сутки. Мочится достаточно.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Какова возможная этиология заболевания?
3. Составьте план дополнительного обследования для уточнения диагноза.
4. Какими могут быть осложнения данного заболевания?

5. Назначьте лечение.

Задача №3.

В стационар поступил мальчик возрастом 1 месяц, массой 3950 г. Диагноз при направлении: «Острый бронхолит». Из анамнеза известно: ребенок родился от первой беременности, мать по беременности наблюдалась не регулярно, периодически у нее отмечались выделения из влагалища, обследования по этому поводу и лечения она не получала. Ребенок родился в срок. Из роддома был выписан домой. До месячного возраста рос и развивался нормально. К концу 2 недели жизни появились проявления конъюнктивита. По рекомендации врача мать периодически промывала глаза ребенка раствором фурацилина и закапывала раствор сульфацила натрия. Лечение было малоэффективным. Неделю назад ребенок стал подкашливать. Участковым врачом была назначена отхаркивающая микстура, амоксиклав. Несмотря на лечение, кашель постепенно усиливался, появились влажные мелкопузырчатые хрипы в легких, субфебрильная температура, одышка. Ребенок был направлен на госпитализацию. При осмотре у ребенка отмечается частый мучительный сухой кашель, периоральный цианоз, учащение дыхания до 65-70 в минуту, втяжение уступчивых мест грудной клетки. Температура тела – в пределах 37,5°C. Мать кормит ребенка грудью. При кормлении отмечается напряжение крыльев носа. Ребенок часто отрывается от груди, беспокоится. После кормления, во время кашля, часто бывает рвота. У ребенка отмечается слизисто-гнойное отделяемое из обоих глаз, вздутие грудной клетки, коробочный оттенок перкуторного звука над легкими, при аускультации легких – жесткое дыхание, диффузные влажные крепитирующие хрипы. На рентгенограмме грудной клетки – мелкоочаговые диссеминированные инфильтраты на фоне усиленного за счет интерстициальных изменений легочного рисунка, диффузное вздутие легких. В клиническом анализе крови – НЬ - 111 г/л, Эр - 3,8 x 10¹²/л, лейкоциты - 32,8 x 10⁹/л, п/я - 4%, с - 35%, э - 11%, л - 40%, м - 10%, СОЭ - 29 мм/час.

1. Определите и обоснуйте предварительный диагноз.
2. Назначьте дополнительное обследование, необходимое для подтверждения диагноза.
3. Назначьте комплекс терапевтических мероприятий.
4. Дайте понятие типичной и атипичной пневмонии.
5. Укажите, какая этиология характерна для внебольничных пневмоний у детей первого полугодия жизни.

Задача №4.

Мальчик А., 11 месяцев, массой 10,5 кг, поступает в стационар с жалобами матери на ухудшение состояния ребенка, вялость, отказ от еды, повышение температуры тела до 38,8°C, влажный кашель. Из анамнеза известно, что ребенок заболел 4 дня назад, когда впервые появились вялость, беспокойный сон, снижение аппетита, слизистое отделяемое из носа, кашель.

Старший ребенок в семье болен ОРВИ в течение недели. Мать проводила лечение ребенка самостоятельно, давала микстуру от кашля, в нос закапывала проторгол. Проводимые мероприятия были не эффективны: состояние ребенка ухудшилось, температура повысилась до 39°C, narocла вялость, отказывается от еды, однократно отмечалась рвота, дыхание затруднено и учащено, кашель усилился, стал влажным, мокрота с неприятным запахом. Мать вызвала участкового врача. При осмотре дома обращали на себя внимание следующие симптомы: бледность кожи с землистым оттенком, периоральный цианоз, акроцианоз, заостренные черты лица, выраженная потливость, раздувание крыльев носа, одышка до 80 в минуту с участием вспомогательной мускулатуры. Перкуторно над легкими определялся коробочный оттенок перкуторного звука, в межлопаточной области справа участок притупления, там же и книзу от угла лопатки выслушиваются мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы. Над остальными участками легких выслушивается жесткое дыхание. ЧСС - 160 уд/мин. Ребенок госпитализирован. Общий анализ крови: гематокрит - 45% (норма - 31-47%), Hb - 112 г/л. Эр - $3,6 \cdot 10^9$ /л, Ц.п. - 0,9, Лейк - $21 \cdot 10^9$ /л, п/я - 14%, с - 52%, э - 1% л - 26%, м - 7%, СОЭ - 25 мм/час, тзн++. Кислотно-основное состояние крови: pO₂ - 65 мм рт.ст. (норма 80-100), pCO₂ - 58 мм рт.ст. (норма 36-40), pH - 7,29. Рентгенограмма грудной клетки: Усиление сосудистого рисунка легких. Выявляются очаговые, сливающиеся между собой инфильтративные тени в правом легком, на фоне которых определяется округлой формы полость с горизонтальным уровнем жидкости.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Оцените результаты лабораторных исследований.
3. Предполагаемая этиология заболевания?
4. Назначьте лечение.
5. Оправдано ли введение антипротеаз в данном случае?

Задача №5.

В приемный покой доставлен 3-х месячный ребенок массой 5 кг. Из анамнеза известно, что он болен в течение недели. Заболевание началось с катара верхних дыхательных путей, субфебрильной температуры тела, сухого кашля. Три дня назад температура стала повышаться до 38,0-38,5°C, ухудшился аппетит, усилился кашель. В качестве лечения получал парацетамол, микстуру от кашля. Не смотря на лечение, состояние ухудшилось. Ребенок отказался от еды. После попытки накормить или напоить отмечается рвота. Температура тела повысилась до 39,5°C. Дыхание стонущее, учащенное до 60-65 в минуту. Кашель глубокий влажный. Кожа бледная. Перкуторно над легкими укорочение звука справа под лопаткой. Здесь же ослабленное дыхание и крепитирующие хрипы на глубоком вдохе. Живот вздут. Стул разжиженный, желтый. В анализе крови - выраженный лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, токсическая зернистость нейтрофилов, значительно ускоренная СОЭ. На R-грамме легких - на фоне обширного затемнения в нижней доле правого легкого видны более плотные

участки клеточной инфильтрации.1. Ваш диагноз? 2. Окажите неотложную помощь.3. Показания к применению жаропонижающих препаратов при данном заболевании?4. Каков прогноз при данном заболевании?5. Методы диспансерного наблюдения при данном заболевании?

1. Ваш диагноз?
2. Окажите неотложную помощь.
3. Показания к применению жаропонижающих препаратов при данном заболевании?
4. Каков прогноз при данном заболевании?
5. Методы диспансерного наблюдения 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.

- Атипичные пневмонии у детей раннего возраста.
- Применение антибактериальных препаратов при внебольничных, внутрибольничных пневмониях в зависимости от возраста.
- Механизм развития дыхательной недостаточности при пневмониях.
- Нейротоксикоз, как проявление тяжелого инфекционного процесса у детей раннего возраста.
- Осложнения пневмоний

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	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	Острые инфекции дыхательных путей у детей. Диагностика, лечение, профилактика: клиническое руководство/Геппе Н.А. [и др.]	М.МедКом-Про	2018
6	Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России	(http://www.pediatriarussia.ru/news/recomend)	2014-2018
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	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.01.1.6.10 **Тема 10.3.2** «Острые пневмонии у детей. Осложнения пневмонии».

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Значение темы.

Пневмония представляет собой центральную проблему детской пульмонологии ввиду ее достаточно высокой частоты, тяжести и полиэтиологичности. Заболеваемость пневмонией на территории России находится в пределах 4-17 на 1000 детей в возрасте 1 мес - 15 лет. В последние годы изменилось клиническое течение острых пневмоний, увеличилось число больных с малосимптомными формами заболевания. К сожалению, острые пневмонии могут стать и причиной смерти детей. В большом проценте случаев пневмония выступает как конкурирующая причина смерти (при сепсисе, пороках развития сердца, ЦНС и др.). Исход заболевания во многом зависит от правильного подбора лечения больного. Знание педиатрами клинических, лабораторных маркеров острых пневмоний у детей, принципов лечения и диспансеризации пациентов, способствуют своевременному оказанию медицинской помощи и снижению смертности у детей.

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 подозрением на пневмонию и ее осложнения, оказание диспансерного наблюдения после выписки из стационара, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию и патофизиологию органов дыхания у детей раннего и старшего возраста, современные методы клинической и параклинической диагностики поражений органов дыхания, современную классификацию, клиническую симптоматику, этиологию, патогенез, принципы лечения пневмонии у детей, вопросы диспансерного наблюдения за пациентами, которые перенесли данное заболевание, вопросы специфической и неспецифической профилактики респираторных инфекций.

обучающийся должен уметь:

оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, небулайзер, пикфлоуметр, спирограф), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (прокальцитониновый тест, пульсоксиметрия, газовый состав крови), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения пневмонии и ее осложнений (плеврит, пневмоторакс, дыхательная 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.

Пневмония - острое инфекционное заболевание легочной паренхимы, диагностируемое по синдрому дыхательных расстройств и/или физикальным данным, а также инфильтративным изменениям на рентгенограмме.

В МКБ-10 «Пневмония» кодируется в рубриках J12-J18 в зависимости от этиологии, а также J10.0-J11.0 (Грипп с пневмонией).

Наиболее важно делить пневмонии на внебольничные и внутрибольничные (госпитальные, нозокомиальные), развившиеся через 72 часа пребывания в стационаре или в течение 72 часов после выписки оттуда. Выделяют также пневмонии аспирационные, у лиц с иммунодефицитными состояниями, а также вентиляционные (ассоциированные с вентиляцией легких) – ранние (первые 72 ч ИВЛ) и поздние (4 сут и более на ИВЛ).

По клинико-рентгенологическим данным выделяют очаговую, очагово-сливную, долеую (крупозную), сегментарную, интерстициальную пневмонии. Очаги пневмонии могут быть единичными (1 см и более) или множественными (более мелкие – при хламидиозе у грудных детей). При очагово-сливных пневмониях на фоне 1-2 долевого поражения видны более плотные участки или полости деструкции. В отличие от очагового сегментарный процесс – воспаление, обычно в условиях ателектаза – захватывает весь сегмент, что обуславливает его замедленное обратное развитие при обычно быстром регрессе клинических проявлений. Поэтому термин «сегментарная» не следует использовать для обозначения распространенности процесса. Диагноз крупозной (пневмококковой) пневмонии – клинический; лобарный инфильтрат может иметь и иную этиологию. К интерстициальным относят редкие формы пневмонии, при них не исключено и наличие очагов в легких (пневмоцистоз, ЦМВ-инфекция).

По тяжести выделяют нетяжелые и тяжелые пневмонии, к последним относят формы, требующие интенсивной терапии токсикога, а также протекающие с осложнениями – плевритом, легочной деструкцией (буллы, абсцесс, пневмоторакс пиопневмоторакс), инфекционно-токсическим шоком, ДВС-синдромом.

По течению различают пневмонии острые и затяжные. При адекватном лечении неосложненные пневмонии рассасываются за 2-4 недели,

осложненные 1-2 месяца. Затяжное течение диагностируется при отсутствии обратной динамики в сроки 1,5-6 мес, чаще при локализации пневмонии в правой средней доле.

Основными осложнениями пневмонии являются легочная деструкция (абсцесс, буллы), плеврит (синпневмонический и метапневмонический), пневмоторакс, пиопневмоторакс, реже инфекционно-токсический шок.

Этиология пневмоний

Этиология пневмоний отличается в разном возрасте и при различных клинико-рентгенологических вариантах, из которых практически важны:

типичные пневмонии – с гомогенными тенями, вызываемые кокковой или редко грамотрицательной бактериальной флорой;

атипичные пневмонии с диффузными, негомогенными изменениями на снимках, вызываемые внутриклеточными возбудителями (хламидиями, микоплазмами)

Внебольничные пневмонии

Установление этиологии пневмонии, особенно не осложненной, удается далеко не всегда, поскольку для этого требуется получение материала, не загрязненного в верхних дыхательных путях.

У детей в возрасте 1-6 месяцев пневмонии часто связаны с аспирацией пищи, их вызывают в основном кишечная флора. Пневмококк и гемофилюс вероятны в случае контакта с больным сибсом; у детей с такими типичными пневмониями вирусная инфекция (грипп, парагрипп, аденовирус) выявляется, как правило, способствуя преодолению иммунной защиты (наличием материнских антител к эти возбудителям). Большинство атипичных пневмоний в этом возрасте – результат перинатальных инфекций *S.trachomatis*. В возрасте до 2 месяца пневмонии могут быть связаны с перинатальной инфекцией стрептококком В и листериями.

У детей 6 мес – 5 лет наряду с пневмококком при типичных пневмониях играет роль и *H.influenzae* тип b; эти два возбудителя обуславливают почти все случаи легочной деструкции и плеврита, стафилококковая этиология – редкость.

У детей 6-15 лет *H.influenzae* тип b практически не наблюдается, основная масса типичных пневмоний – пневмококковые, редко стрептококковые. Доля атипичных пневмоний, вызванных *M.pneumoniae* и *S.pneumoniae*.

Внутрибольничные пневмонии

От внебольничных пневмоний госпитальные пневмонии отличаются спектром возбудителей – их вызывает как больничная флора, так и собственная флора больного. Из больничных штаммов чаще других встречается стафилококк (MRSA в основном в хирургических отделениях), псевдомонады (часто при манипуляциях), клебсиеллы, сerratии, другие неферментирующие грамотрицательные бактерии, резистентная гемофильная палочка.

Пневмонии у больных с иммунодефицитными состояниями

ВИЧ-инфекция предрасполагает к пневмонии, вызываемой пневмоцистами, реже ЦМВ, *M. avium-intercellulare* и грибами в первые 1-2 года жизни – *Candida*, у старших – *Aspergillus*). Пневмоцистоз возможен и при длительных курсах ГКС.

У детей, перенесших трансплантацию костного мозга, на фоне нейтропении преобладают стафилококковые и псевдоманадные пневмонии, позже – ЦМВ, адено-, герпесвирусные инфекции, обычно в сочетании с пневмоцистами и грибами. При трансплантации солидных органов (почки, сердце) наиболее частые пневмонии, вызванные ЦМВ.

Вентилятор-ассоциированные пневмонии

Если ИВЛ начата сразу после госпитализации, пневмония, возникшая до 72 ч, скорее всего будет вызвана аутофлорой больного. С 4 суток ИВЛ эти возбудители сменяются на грамотрицательные (псевдоманады, серрации, клебсиеллы и др.). Если ИВЛ начата с 3-5 дня в стационаре, риск пневмонии возрастает при наличии в аспирате псевдоманад в 12,5 раза, ацинетобактера – 13,4 раза, неферментирующей грамотрицательной флоры – в 9,3 раза.

Клинические проявления пневмоний у детей

Клиническая картина острой пневмонии включает совокупность следующих синдромов: общей интоксикации, катаральных явлений, поражения легких, гематологических сдвигов, рентгенологических изменений.

Синдром общей интоксикации при пневмонии не имеет специфических черт. Однако наличие его у пациента с катаральными явлениями может свидетельствовать в пользу пневмонии. Признаки токсикоза: лихорадка, снижение аппетита, нарушение поведения в виде возбуждения или апатии вплоть до тяжелых расстройств сознания, изменения в эмоциональной сфере, бледность, тахикардия. В тяжелых случаях отмечается рвота. Для типичных пневмоний характерна фебрильная лихорадка, хотя этот признак мало специфичен. Если у ребенка с катаральными явлениями со стороны дыхательных путей лихорадка сохраняется более трех суток, необходимо всегда исключать пневмонию.

Синдром катаральных явлений со стороны дыхательных путей развивается на фоне острой респираторной инфекции, предшествующей пневмонии более чем в половине случаев. Основным симптомом пневмонии – кашель. Отсутствие кашля свидетельствует против диагноза пневмонии. Кашель обычно влажный, появляется, как правило, на ранних стадиях развития пневмонии.

Синдром поражения легких обнаруживается при пневмонии всегда. Специфический для пневмонии признак – одышка. Однако чувствительность этого признака при пневмонии невелика: одышка отсутствует у 60% больных сегментарной пневмонией, у 40% – с очаговой и у 20% – с очагово-сливной и крупозной пневмонией. Одышка наблюдается тем чаще, чем младше ребенок и чем обширнее пневмония. Для типичной пневмонии характерна очаговая симптоматика, выявляемая при перкуссии и аускультации. Укорочение легочного звука, изменение дыхания над очагом поражения (жесткое,

бронхиальное, ослабленное дыхание, бронхофония), влажные (наиболее характерны мелкопузырчатые) хрипы над пневмоническим очагом — типичные для пневмонии симптомы. Однако обнаружить хотя бы один из вышеперечисленных симптомов удается только у 60—80% больных. Их отсутствие не исключает диагноз пневмонии. Характер очаговой симптоматики, последовательность ее появления во многом определяются обширностью поражения и фазой развития пневмонического процесса. Обструктивный синдром для пневмонии не характерен. Пневмониям с нетипичным течением очаговая перкуторная и аускультативная симптоматика не свойственна.

Синдром гематологических сдвигов дополняет диагностические критерии пневмонии. Характер гематологических изменений зависит от этиологии заболевания и обширности поражения легких. Для типичной пневмонии характерен лейкоцитоз выше $10 \cdot 10^9/\text{л}$. Но в первые дни болезни он выявляется только у половины больных. При микоплазменной и гемофильной этиологии пневмонии количество лейкоцитов в пределах нормы. Пневмониям, вызванным *Chlamidia trachomatis*, свойствен гиперлейкоцитоз ($30—40 \cdot 10^9/\text{л}$). Увеличение СОЭ до 20 мм/ч и более свидетельствует в пользу пневмонии. Отсутствие гематологических сдвигов не исключает этот диагноз.

Рентгенологическое исследование - подтверждает этот диагноз и позволяет уточнить форму пневмонии. Определение пневмонии, данное экспертами ВОЗ, как обязательный критерий диагноза включает инфильтративные изменения на рентгенограмме.

Гомогенные тени характерны для бактериальных пневмоний. Тяжистые, негомогенные затемнения наблюдаются в случае микоплазменной этиологии процесса. Диссеминированные процессы у грудных детей наблюдаются при хламидиозе и пневмоцистозе, у детей старшего возраста при стрептококковой пневмонии.

Лабораторная диагностика

Анализ крови не является диагностическим для пневмонии, однако помогает дифференцировать типичные пневмонии (лейкоцитоз выше $15 \cdot 10^9$ у 60% больных) от атипичных (96% ниже $15 \cdot 10^9$). В этом отношении помогает и определение СРБ (100% выше 30 мг/л при типичных по сравнению с 23% при атипичных) и особенно прокальцитонин - ПКТ (96% выше 2 нг/мл при типичных и 0,5 – при атипичных).

Анализ крови, СРБ и ПКТ в динамике при осложненных пневмониях в отсутствие полного эффекта лечения позволяют оценить динамику воспаления – микробного (рассасывание, абсцедирование) и иммунопатологическую (по динамике СОЭ).

Рентгеновское исследование

При ясной клинической картине возможно лечение без рентгеновского исследования, хотя оно позволяет уточнить форму пневмонии и исключить осложнения.

Гомогенные тени с четкими границами (консолидация) характерны для типичных бактериальных пневмоний, неинтенсивные негомогенные, без четких границ - для вызванных микоплазмой; при нетяжелых, необширных пневмониях, однако, эти различия могут отсутствовать.

Диссеминированные изменения у грудных детей говорят в пользу хламидиоза (мелкоочаговые тени). Очагово-сливные, лобарные, с выбухающей границей тени характерны для пневмоний, осложняющихся деструкцией, уменьшенные в объеме гомогенные сегментарные тени с вогнутой границей свидетельствуют о наличии ателектатического компонента с тенденцией к затяжному течению.

Небольшие негомогенные прикорневые затемнения часто наблюдаются при ОРВИ и многими рассматриваются как вирусные пневмонии. При гладком течении повторная рентгенограмма не нужна, при осложненных формах УЗИ в динамике позволяет избежать повторную рентгенографию.

Осложнения пневмонии

Очагово-сливные пневмонии, обычно пневмококковые, характеризуются наличием богатых клетками инфильтратов с первых дней болезни, так что позднее назначение антибиотиков не влияет на их эволюцию. Их нагноение с опорожнением через бронх сопровождается усилением кашля, оставляя после себя буллы в легочной ткани. Реже они прорываются в полость плевры с развитием пиопневмоторакса.

Нагноения сопровождаются стойкой лихорадкой и нейтрофильным лейкоцитозом до момента опорожнения гнойника. Эти формы протекают обычно с синпневмоническим плевритом с начала болезни, выпот гнойный (рН 7,0-7,3), с полинуклеарным цитозом >5000 в 1 мкл, или фибринозно-гнойным (рН $>7,3$, цитоз 3000-5000 в 1 мкл).

Метапневмонический плеврит (при пневмококковой, реже - при гемофильной инфекции) с серозно-фибринозным выпотом (цитоз позднем начале антибактериальной терапии после падения температуры на 1-2 дней вследствие образования иммунных комплексов при распаде микробных клеток. У больных с синпневмоническим плевритом при этом нарастает объем экссудата при утрате им гнойного характера. Характерна метапневмоническая «безмикробная лихорадка» (39,5-40,0) длительностью 5-10 дней (несмотря на антибиотики) и выраженное повышение СОЭ.

Признаки инфекционно-токсического (бактериального) шока (ОРДС) при пневмонии: расстройство периферической гемодинамики (холодные конечности, мраморность, акроцианоз, снижение диуреза); некорректируемый при начальной или масочной подаче O_2 цианоз слизистых оболочек; частота дыхания, существенно превышающая возрастную норму; снижение сатурации менее 92% или $PaO_2/FiO_2 <250$; нарушение сознания; лейкоцитоз или лейкопения, тромбоцитопения.

Лечение внебольничной пневмонии

Антибактериальную терапию начинают незамедлительно при установленном диагнозе пневмонии, а также при подозрении на пневмонию у тяжелого больного. Выбор препаратов основывают на вероятности

возбудителя в соответствующем возрасте при данной клинико-рентгенологической картине, а также, при возможности, с учетом лейкоцитоза и уровней СРБ и ПКТ.

При неосложненных пневмониях используют оральные средства.

Если терапия была начата парентерально, по достижении эффекта следует перейти на оральный препарат (ступенчатый метод).

Очень тяжелая пневмония требует парентерального введения антибиотиков на фоне интенсивной терапии (кислород, ИВЛ, лечение ДВС-синдрома). ВОЗ рекомендует парентеральное введение ампициллина 50 мг/кг 3 раза в день + гентамицин 7,5 мг/кг 1 раз в день. В условиях России оптимально в/в введение:

амоксициллина/клавуланата 40-50 мг/кг 2 раза в день, или цефотаксима 50 мг/кг 3 раза в день (или в/в, в/м цефтриаксон 80 мг/кг 1 раз в день) +/- день + гентамицин 7,5 мг/кг (или амикацина 15 мг/кг) 1 раз в день.

цефазолина 50 мг/кг 3 раза в день + гентамицин 7,5 мг/кг (или амикацина 15 мг/кг) 1 раз в день.

У детей, получавших ранее антибиотики - в/в меропенем 20 мг/кг 2 раза в день или, при подозрении на стафилококк – в/в ванкомицин 20 мг/кг 2 раза в день.

Тяжелая пневмония. Госпитализация обязательна.

ВОЗ рекомендовал ранее парентеральное введение пенициллина 50 мг/кг 4 раза в день, в настоящее время – внутрь амоксициллин 40 мг/кг 2 раза в день 5 дней. В условиях России оптимально в/в введение с переходом по достижении эффекта на оральный амоксициллин или амоксициллин/клавуланат до общей длительности 5-7 дней:

Дети до 5 лет (опасность гемофилюса типа b):

в/в или внутрь амоксициллин/клавуланат 25 мг/кг 2 раза в день

в/в (в/м старше 2,5 лет) цефотаксим 50 мг/кг 3 раза в день (или в/в, в/м цефтриаксон 80 мг/кг 1 раз в день)

в/в, в/м цефазолин (50 мг/кг/сут 3 раза в день) + аминогликозид (например, гентамицин 6 мг/кг/сут).

Дети старше 5 лет:

в/в, в/м ампициллин 50 мг/кг 2-3 раза в день

в/в цефазолин 50 мг/кг 2-3 раза в день.

При отсутствии эффекта: добавить внутрь азитромицин 10 мг/кг/сут (или др. макролид), при подозрении на метициллин-резистентный стафилококк - в/в ванкомицин 40 мг/кг/сут, при подозрении на легионеллез - в/в азитромицин 0,5 г/сут (>12 лет) или в/в эритромицин 30-50 мг/кг/сут.

Пневмония неосложненная (нетяжелая). Лечение возможно проводить на дому.

ВОЗ рекомендует: внутрь амоксициллин 40 мг/кг 2 раза в день 3 дня. В условиях России:

Дети старше 6 месяцев с афебрильной пневмонией (С. trachomatis):

джозамицин 20 мг/кг 2 раза в день 7 дней

азитромицин 5 мг/кг 1 раз в день 5 дней.

Дети младше 5 лет с фебрильной пневмонией:

внутри амксициллин 25 мг/кг 2 раза в день 5 дней

В группе риска (получали антибиотик раньше, посещает ДДУ - возможная роль резистентных *H. influenzae* и *S. pneumoniae*):

внутри амксициллин/клавуланат 40-50 мг/кг 2 раза в день 5 дней

цефуроксим аксетил 20-40 мг/кг 2 раза в день 5 дней

Введение детям раннего возраста в/м в качестве первой дозы цефтриаксона (50 мг/кг), особенно у детей с рвотой, сокращает частоту госпитализации. При отсутствии эффекта – добавь или замени на макролид.

Дети старше 5 лет:

амксициллин 25 мг/кг 2 раза в день (при отсутствии эффекта – добавить или заменить на макролид).

При симптомах, сопоставимых с атипичной пневмонией:

внутри макролид (например, джозамицин 40 мг/кг/сут 7 дней или азитромицин 10 мг/кг в 1-й день, далее 5 мг/кг).

При неясности характера пневмонии допустимо одновременное назначение амксициллина и макролида.

Критерии эффективности лечения:

Полный эффект: падение температуры

Частичный эффект: сохранение температуры $>38,0$ после указанных выше сроков при снижении степени токсикоза, одышки, улучшении аппетита в отсутствие отрицательной рентгенологической динамики. Наблюдается обычно при деструктивных пневмониях и/или при метапневмоническом плеврите. Смены антибиотика не требует.

Отсутствие клинического эффекта: сохранение температуры более 38,0 при ухудшении состояния и/или нарастании рентгенологических изменений. При хламидиозе и пневмоцистозе - нарастание одышки и гипоксемии. Требуется смены антибиотика.

Другие виды лечения пневмонии:

При быстром наступлении эффекта антибиотиков другие виды терапии не нужны.

Режим больного пневмонией: постельный с расширением после нормализации температуры. Проветривание обязательно. При гладком течении перевод на общий режим и прогулки с 6-10-го дня болезни, возобновление закаливания через 2-3 недели. Большие физические нагрузки (спорт) допустимы через 6 нед. при нетяжелой и 12 нед. После осложненной пневмонии – после восстановления функционального легочного кровотока.

Питание. Сниженный в первые дни аппетит быстро восстанавливается, что делает излишним диету и препараты витаминов.

Жаропонижающие в начале лечения не назначают, так как это может затруднить оценку его эффективности; исключение – фебрильные судороги, метапневмонический плеврит.

Гидратация оральная достаточна при неосложненной и при большинстве осложненных пневмоний. К растворам (Регидрон и др.) добавляют воду, чай, соки, ее объем менее полной суточной потребности, но

не менее 700—1000 мл. Ввиду опасности задержки жидкости вследствие выброса антидиуретического гормона инфузии при эксикозе, коллапсе, нарушении микроциркуляции проводят объемами 20-30 мл/кг/сут, равномерно распределенных в течение суток (см. бокс), коллоидные растворы должны составлять 1/3 объема. Введение щелочных растворов без определения КЩС допустимо лишь как экстренная мера при ДВС-синдроме и расстройствах микроциркуляции.

Муколитические препараты. Препараты, снижающие вязкость мокроты и улучшающие откашливание, показаны при появлении у больного интенсивного малопродуктивного кашля, ухудшающего состояние пациента. Показано, что амброксол усиливает проникновение в легочную ткань антибиотиков, таких как амоксициллин и эритромицин, и стимулирует синтез сурфактанта, тем самым повышая эффективность антибактериальной терапии при бактериальных процессах в легких и улучшая эвакуацию бронхиального секрета.

Диспансерное наблюдение

В связи со значительным риском развития суперинфекции в стационаре реабилитационные мероприятия детям, перенесшим острую пневмонию, следует проводить в санатории или в поликлинике.

Длительность диспансерного наблюдения - 1 год.

Частота осмотра: педиатр детей до 3 лет - 2 раза в квартал; старше 3 лет - 1 раз в квартал, ЛОР - 2 раза в год.

Дополнительные исследования: общий анализ крови, ФВД, рентгенография легких - по показаниям.

Профилактические прививки - через 2-3 недели после выздоровления.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

- Этиология пневмоний у детей раннего и старшего возраста
- Клинико-диагностические критерии пневмоний у детей
- Принципы антибактериальной терапии пневмоний у детей
- Принципы отхаркивающей и муколитической терапии пневмоний у детей
- Классификация осложнений пневмонии у детей
- Принципы лечения осложнений пневмонии у детей
- Принципы диспансерного наблюдения за детьми после перенесенной пневмонии

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ГОЛОСОВОЕ ДРОЖАНИЕ ПРИ ПНЕВМОНИИ УСИЛЕНО:

- 1) в стадии серого опеченения;
- 2) в стадии прилива;
- 3) в стадии разрешения;
- 4) в стадии красного опеченения;
- 5) во всех стадиях;

2. ПРИ ПНЕВМОКОККОВОЙ ПНЕВМОНИИ ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) фуразолидон;
- 2) защищенные пенициллины;
- 3) трихопол;
- 4) бисептол;
- 5) эритромицин;

3. ПРИ МИКОПЛАЗМЕННОЙ ПНЕВМОНИИ ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) кларитромицин;
- 2) фуразолидон;
- 3) пенициллин;
- 4) трихопол;
- 5) бисептол;

4. ПРИ КЛЕБСИЕЛЛЕЗНОЙ ПНЕВМОНИИ ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) фуразолидон;
- 2) пенициллин;
- 3) трихопол;
- 4) бисептол;
- 5) гентамицин;

5. ПРИ СТРЕПТОКОККОВОЙ ПНЕВМОНИИ ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) эритромицин;
- 2) фуразолидон;
- 3) пенициллин;
- 4) трихопол;
- 5) бисептол;

6. ОСТРОЙ СЧИТАЕТСЯ ПНЕВМОНИЯ, РАЗРЕШИВШАЯСЯ В ТЕЧЕНИЕ:

- 1) 1 недели;
- 2) 2 недель;
- 3) 3 недель;

- 4) 4 недель;
- 5) 5 недель;

7. В ПЕРВЫЕ ДВА ДНЯ КРУПОЗНОЙ ПНЕВМОНИИ (СТАДИЯ ПРИЛИВА) НАД ОБЛАСТЬЮ ВОСПАЛЕНИЯ ПЕРКУТОРНЫЙ ЗВУК:

- 1) низкий;
- 2) укорочен, с тимпаническим оттенком;
- 3) абсолютно тупой;
- 4) коробочный;
- 5) не изменен;

8. ПРИ СРЕДНЕДОЛЕВОЙ ПРАВОСТОРОННЕЙ ПНЕВМОНИИ ЗОНЫ ЛУЧШЕГО ПРОСЛУШИВАНИЯ ХРИПОВ:

- 1) в подлопаточной области;
- 2) по передней поверхности грудной клетки;
- 3) в аксиллярной области;
- 4) в надключичной области;
- 5) в нижних отделах легких;

9. ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ I СТЕПЕНИ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ НАЛИЧИЕМ:

- 1) снижения сатурации до 94%;
- 2) одышки в покое;
- 3) втяжения межреберных промежутков, эпигастральной области;
- 4) раздувания крыльев носа;
- 5) поверхностного дыхания;

10. КАШЕЛЬ В НАЧАЛЕ КРУПОЗНОЙ ПНЕВМОНИИ:

- 1) сухой;
- 2) малопродуктивный;
- 3) со слизисто-гнойной мокротой;
- 4) с ржавой мокротой;
- 5) коклюше-подобный;

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Ребенок 4 лет, заболел 5 дней назад: отмечался подъем температуры тела до 37,5°C, появились слизистые выделения из носа, покашливание без выделения мокроты. Получал лечение "домашними" средствами. Состояние несколько улучшилось, температура снизилась, но на 5-й день заболевания отмечен подъем температуры до 38,6°C, нарастание влажного кашля, учащение дыхания. Ребенок от третьей беременности, вторых родов, протекавших без особенностей. Находился на естественном вскармливании до 4 мес, прикорм с 3,5 мес. На первом году жизни отмечались умеренные признаки рахита. На втором году жизни перенес ветряную оспу и дважды

ОРВИ. При осмотре участковым врачом состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, умеренный цианоз носогубного треугольника. Отмечается глубокий влажный кашель. Частота дыхания 40 в 1 минуту. Втяжение межреберных промежутков, напряжение крыльев носа. Перкуторно: над легкими легочный звук с тимпаническим оттенком, аускультативно: в легких дыхание жесткое, слева ниже лопатки выслушивается участок ослабленного дыхания, там же влажные мелкопузырчатые хрипы. Тоны сердца громкие, шумов нет. ЧСС - 128 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень + 1,5 см из-под реберного края, селезенка не пальпируется. Клинический анализ крови: Hb - 115 г/л, Лейк - $13,5 \times 10^9$ /л, п/я - 7%, с - 61%, э - 1%, л - 23%, м - 8%, СОЭ - 20 мм/час. Рентгенограмма грудной клетки: корни легких расширены, слева неструктурны, легочный рисунок усилен. В левой нижней доле отмечена инфильтративная очаговая тень.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте его
2. Какие дополнительные обследования необходимо провести
3. Какие изменения в биохимическом анализе крови Вы ожидаете
4. Каков этиопатогенез данного заболевания у ребенка
5. Назначьте терапию

Задача №2.

Мальчик П., 10 лет, заболел остро. Отмечалось умеренное недомогание, головная боль, обильные слизистые выделения из носа, сухой навязчивый кашель. Первые 2 дня от начала заболевания больной высоко лихорадил, но температура снижалась после приема парацетамола. Из анамнеза жизни известно, что мальчик родился от первой нормально протекавшей беременности, срочных родов. Раннее развитие без особенностей. Привит по возрасту. Из детских инфекций перенес ветряную оспу, эпидемический паротит. Наблюдается окулистом по поводу миопии средней степени. При осмотре на вторые сутки от начала болезни: мальчик правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы чистые, бледные, видимые слизистые чистые, в зеве - выраженные катаральные изменения, ринорея. Сохраняется сухой кашель. Пальпируются подчелюстные, заднешейные и переднешейные лимфоузлы, мелкие, эластичные, безболезненные. При аускультации выслушивается жесткое дыхание, рассеянные симметричные непостоянные сухие и разнокалиберные (преимущественно среднепузырчатые) влажные хрипы. После откашливания хрипы практически исчезают, сохраняются в нижней доле справа. Частота дыхания 26 в минуту. Перкуторно: звук с коробочным оттенком, притупление над нижней долей справа. Тоны сердца звучные, ритмичные, умеренная тахикардия. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезенка не пальпируются. Стул и мочеиспускание в норме. Общий анализ крови: Hb - 115 г/л, Эр - $3,2 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $8,4 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 21%, э - 7%, л - 63%, м - 6%, б - 1%, СОЭ - 14 мм/час. Рентгенография органов грудной клетки: отмечается умеренное усиление пневматизации, больше в верхней доле справа, в нижней доле справа определяется

неоднородное затемнение. Тень средостения расположена срединно. Куполы диафрагмы четкие.

1. Обоснуйте предварительный диагноз
2. Какая этиология наиболее вероятна?
3. Составьте план обследования больного
4. Назначьте лечение
5. Составьте план диспансерного наблюдения

Задача №3.

Больной К., 4 лет 8 месяцев, осмотрен врачом неотложной помощи по поводу гипертермии и болей в животе. Из анамнеза известно, что мальчик заболел накануне, когда на фоне полного здоровья вдруг повысилась температура до 39,4°C. Мама отметила резкое ухудшение общего состояния ребенка, появление болезненного кашля с небольшим количеством вязкой, стекловидной мокроты, сильный озноб. Ребенок стал жаловаться на появление боли в правом боку. Ночь провел беспокойно, температура держалась на высоких цифрах. Утром мама вызвала неотложную помощь. При осмотре врач неотложной помощи обратил внимание на заторможенность мальчика, бледность кожных покровов с выраженным румянцем щек (особенно справа), бледность ногтевых лож, одышку в покое смешанного характера с втяжением уступчивых мест грудной клетки. Ребенок лежал на правом боку с согнутыми ногами. Наблюдалось отставание правой половины грудной клетки в акте дыхания, ограничение подвижности нижнего края правого легкого. Отмечалось укорочение перкуторного звука в нижних отделах правого легкого по задней поверхности. Над всей поверхностью левого легкого перкуторный звук имел коробочный оттенок. Хрипы не выслушивались. Соотношение пульса к ЧД 2:1. Общий анализ крови: Нв - 134 г/л, Эр - $4,8 \times 10^{12}/л$, Лейк - $16,2 \times 10^9/л$, юные нейтрофилы - 2%, п/я - 8%, с - 64%, л - 24%, м - 2%, СОЭ 22 мм/час. Рентгенография грудной клетки: выявляется инфильтративная тень, занимающая нижнюю долю правого легкого, повышение прозрачности легочных полей слева.

1. Каков наиболее вероятный диагноз у данного больного?;
2. О какой этиологии заболевания следует думать в первую очередь в описанном клиническом случае?;
3. Перечислите рентгенологические признаки, характерные для данной болезни.;
4. Назовите группы антибиотиков, которые используются в терапии данного заболевания;
5. Чем обусловлена тяжесть заболевания?;

Задача № 4.

Девочка 8 лет, доставлена в отделение детской пульмонологии с жалобами на общую слабость, повышение температуры тела до 39,0С, сухой болезненный кашель, головную боль. Из анамнеза: болеет в течение 3 дней, заболела остро, после переохлаждения появились вышеперечисленные

симптомы. Лечилась дома самостоятельно: жаропонижающие – эффект не продолжительный. Ребенок от первой беременности, протекавшей с угрозой прерывания на всем протяжении, первых преждевременных родов. В периоде новорожденности - синдром дыхательных расстройств. Находилась на искусственном вскармливании с рождения. На первом году жизни трижды перенесла ОРВИ. В последующие годы ребенок часто болел ОРВИ (4-5 раз в год), перенесла лакунарную ангину 2 недели назад, ветряную оспу, краснуху. Страдает поливалентной (пищевой, лекарственной) аллергией. Привита по возрасту, реакций на прививки не было. При осмотре: состояние тяжелое, жалобы на головную боль, сухой кашель. Кожные покровы бледные, с "мраморным" рисунком. Слизистые чистые, суховатые. Зев гиперемирован. Дыхание хрипящее. ЧД 32 в 1 минуту. Грудная клетка вздута, правая половина отстаёт в дыхании. Перкуторно: справа, ниже лопатки, определяется область притупления перкуторного звука. Аускультативно: дыхание жесткое, над областью притупления ослабленное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, шумов нет, ЧД 120 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Общий анализ крови: Нb – 115 г/л, Лейк – 18,6x10⁹/л, п/я - 10%, с – 57%, э – 1%, л - 23%, м - 9%, СОЭ - 28 мм/час. Рентгенография грудной клетки: отмечается интенсивное затемнение в области VIII и IX сегментов правого легкого.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте его
2. Предположите этиологию заболевания
3. Какие дополнительные методы обследования можно провести?
4. Назначьте лечение?
5. Можно ли лечить ребенка в амбулаторных условиях?

Задача № 5.

Мальчик О., 1 года 2 месяцев, поступает в стационар с жалобами матери на ухудшение состояния ребенка, вялость, отказ от еды, повышение температуры тела до 38,8°C, влажный кашель. Из анамнеза известно, что ребенок заболел 7 дней назад, когда впервые появились вялость, беспокойный сон, снижение аппетита. Одновременно появились заложенность и слизистое отделяемое из носа, редкий кашель. Вызванный участковый педиатр диагностировал у ребенка острое респираторное вирусное заболевание. Было назначено симптоматическое лечение, десенсибилизирующая терапия. На фоне проводимых мероприятий состояние ребенка улучшилось. Однако на 6-й день от начала заболевания у мальчика повысилась температура тела до 38,8°C, он вновь стал вялым, отказывался от еды, перестал проявлять интерес к игрушкам, спал беспокойно, усилился кашель. Мать повторно вызвала участкового врача. При осмотре дома обращали на себя внимание следующие симптомы: бледность кожи, периоральный цианоз, возникающий при плаче, раздувание крыльев носа в момент кормления, одышка до 60 в минуту с участием вспомогательной мускулатуры. Перкуторно над легкими определяется коробочный оттенок перкуторного звука, в межлопаточной области справа -

участок притупления, там же и книзу от угла лопатки выслушиваются мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы. Над остальными участками легких выслушивается жесткое дыхание. ЧСС - 160 уд/мин. Ребенок госпитализирован. Общий анализ крови: гематокрит - 49% (норма - 31-47%), Hb - 122 г/л. Эр – 3,8 10^{12} /л, Ц.п. - 0,8, Лейк – 10,8х 10^9 /л, п/я - 4%, с - 52%, э - 1% л - 36%, м - 7%, СОЭ - 17 мм/час. Общий анализ мочи: цвет - светло-желтый, удельный вес - 1010, бе-лок - 0,066‰, глюкоза - нет, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 0-1 в п/з, эр. - нет, цилиндры - нет, слизь - немного.), серомукоид - 0,480 (норма - до 0,200). Рентгенограмма грудной клетки: выявляются очаговые инфильтративные тени в правом легком. Усиление сосудистого рисунка легких.

1. Сформулируйте предварительный диагноз

2. Перечислите факторы, предрасполагающие к развитию данного заболевания у детей раннего возраста

3. Каковы наиболее вероятные этиологические факторы в развитии болезни у данного ребенка?

4. В каких клинических ситуациях обязательно проведение рентгенологического контроля за динамикой процесса?

5. Являются ли изменения в гемограмме обязательным признаком данного заболевания?

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.

- Пневмонии у детей с иммунодефицитными состояниями
- Атипичные пневмонии у детей раннего возраста
- Применение антибактериальных препаратов при внутрибольничных пневмониях в зависимости от возраста
 - Механизм развития дыхательной недостаточности при пневмониях
 - Диспансеризация детей и подростков после перенесенной пневмонии

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. Бычковская [и др.]	Красноярск: Новые компьютерные технологии	2013
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей. Диагностика, лечение, профилактика: клиническое руководство/Геппе Н.А. и др.	М: МедКом – Про	2018
6	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс]: практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	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		

1. Индекс ОД.О.01.1.6.10 **Тема 10.3.3.** «Пороки развития бронхолегочной системы. Поражение бронхолегочной патологии при наследственной патологии».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы.

Болезни органов дыхания продолжают стабильно занимать первое место в структуре общей заболеваемости детей и подростков. В стационарах и поликлиниках на лечении находится довольно значительный контингент детей с различными респираторными заболеваниями, нередко рецидивирующими, с склонностью к хроническому течению, поэтому проблема хронических заболеваний легких до настоящего времени остается одной из ведущих в педиатрии. Среди них выделяют группу хронических неспецифических заболеваний легких, которая включает: инфекционно-воспалительные болезни, врожденные пороки развития бронхолегочной системы, наследственные и аллергические болезни. Исход большинства заболеваний во многом зависит от правильного подбора лечения больного. Знание педиатрами клинических, лабораторных маркеров хронических бронхолегочных заболеваний, принципов лечения и диспансеризации, способствуют своевременному оказанию медицинской помощи и снижению смертности у детей.

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 хронической бронхолегочной патологией, оказание диспансерного наблюдения после выписки из стационара детей с хроническим бронхитом, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию и патофизиологию органов дыхания у детей раннего и старшего возраста, современные методы клинической и параклинической диагностики поражений органов дыхания, современную классификацию, клиническую симптоматику, этиологию, патогенез, принципы лечения хронических бронхолегочных заболеваний у детей.

обучающийся должен уметь:

оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, спирометр, пульсоксиметр, пикфлоуметр, небулайзер), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (потовый тест, пульсоксиметрия, газовый состав крови), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения хронических бронхолегочных заболеваний у детей.

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.

Пороки развития легких – грубые изменения нормальной анатомической структуры легких, возникающие на этапе эмбриональной закладки и развития бронхолегочной системы и вызывающие нарушение или потерю ее функций.

Классификация пороков развития трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов

ПОРОКИ, СВЯЗАННЫЕ С НЕДОРАЗВИТИЕМ БРОНХОЛЕГОЧНЫХ СТРУКТУР

Агенезия легкого – отсутствие легкого вместе с главным бронхом

Аплазия легкого – отсутствие ткани легкого при наличии рудиментарного главного бронха.

Рентгенологическое исследование

- Резкое смещение средостения в сторону аномалии (затененной оказывается лишь нижняя часть гемиторакса)

- В верхней части - прозрачная легочная ткань за счет пролабирования единственного легкого через верхний отдел переднего средостения, что может создавать ложное впечатление не об отсутствии, а об уменьшении в размерах одного из легких

Бронхоскопия: Смещение трахеи в сторону агенезии, Полное отсутствие или слепое окончание одного из главных бронхов.

Бронхография и Компьютерная томография

- Отсутствие или культя одного из главных бронхов

Ангиопульмонография

- При агенезии и аплазии отсутствие соответствующей ветви легочной артерии, расширение единственной ветви легочной артерии, смещение и ротация сердца и крупных сосудов

Лечение

- Консервативная терапия

- Агенезия и аплазия легкого не подлежат оперативному лечению

Гипоплазия легких – одновременное недоразвитие бронхов и легочной паренхимы.

- Уменьшение объема и отставание при дыхании соответствующей половины грудной клетки
- Утолщение ногтевых фаланг пальцев («барабанные палочки», «часовые стекла»)
- Перкуторно смещение сердечной тупости в сторону поражения
- Аускультативно - ослабление дыхания и различного характера хрипы в зоне недоразвитого легкого

Рентгенологическое исследование

- Уменьшение соответствующего легочного поля
- Смещение органов средостения в сторону поражения
- Высокое стояние купола диафрагмы
- Обеднение легочного рисунка на стороне недоразвитого легкого за счет гипоплазии легочных сосудов

Спирография

- Возможны умеренные или выраженные обструктивные нарушения, ЖЕЛ не нарушена

Бронхоскопия

- Гнойный эндобронхит
- Трахея смещена в сторону поражения
- Просветы главного, долевого и сегментарных бронхов сужены, устья последних часто расположены аномально

Бронхография

- Уменьшение числа бронхиальных разветвлений
- Сближение пораженных бронхов
- Истончение ветвей, их деформация, иногда цилиндрические бронхоэктазии.

Ангиопульмонография

- Равномерно суженные сосуды недоразвитого легкого
- Резко смещенный в большую сторону ствол легочной артерии
- Перемещенные в сторону поражения сосуды второго легкого, в результате наличия легочной грыжи.

Лечение

- Консервативное
- Хирургическое (лобэктомия, билобэктомия)

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ СТЕНКИ ТРАХЕИ И БРОНХОВ

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье-Куна, мегатрахея, трахеоцеле) - резко выраженное врожденное расширение трахеи и крупных бронхов.

Рентгенография грудной клетки

- Просветление резко расширенной трахеи, просвет превышает поперечник позвоночного столба (во фронтальной плоскости величина просветления значительно больше, чем в сагиттальной)

Томография

- В задней проекции расширенные во фронтальной плоскости трахея, главные, иногда долевые, бронхи, имеющие фестончатые волнистые края

Трахеобронхоскопия

- Расширение просвета трахеи и крупных бронхов
- Атрофия их слизистой оболочки
- Бухтообразные западения между хрящами, создающие картину выраженной ребристости

- Гипотоническая дискинезия резко растянутой и истонченной мембранозной стенки трахеи или почти полное спадение просвета последней в переднезаднем направлении во время кашля

- В сегментарных бронхах преимущественно нижних отделов легких выявляется картина гнойного эндобронхита

Бронхография

- Можно точно установить размер и распространение расширения трахеи (может быть расширен вдвое)

- Изменения могут распространяться вплоть до сегментарных бронхов

- Контуры стенок трахеи вначале имеют вид «зубцов пилы», часто возникает дивертикул

Лечение

- Консервативное

Трахеобронхомалация – повышенная подвижность стенок трахеи и бронхов – сужение просвета на выдохе и расширение при вдохе.

Синдром Вильямса – Кэмпбелла проявляется генерализованными бронхоэктазами, обусловленными дефектом бронхиальных хрящей.

Рентгенография грудной клетки

- Признаки эмфиземы
- Ослабление легочного рисунка
- Иногда ячеистый легочный рисунок
- Участки пневмосклероза, чередующиеся с участками эмфиземы

Спирография

- Резкое нарушение функции внешнего дыхания
- Вентиляционная недостаточность по обструктивному типу

Бронхография

- Утрата хрящевого каркаса крупных бронхов, вследствие чего мембранная и хрящевые стенки смыкаются

- Генерализованные бронхоэктазии, имеющие веретенообразную («стручкообразную») форму, просвет которых резко изменяется в зависимости от фазы дыхательного цикла: «баллонизирующим» расширением на вдохе во время вдоха, иногда приобретая кистоподобный характер, во время выдоха они спадаются

Бронхоскопия

- Катаральный эндобронхит
- Гипотоническая дискинезия бронхиальных стенок

Лечение

- Консервативное
- Оперативное (при локализованных изменениях - лоб- или билобэктомия)

4. Бронхомаляция

Спирография

- Нарушение по обструктивному или комбинированному типу

Лечение

- Консервативное
- Оперативное (при локализованных изменениях - лоб- или билобэктомия)

Ограниченные пороки трахеи и бронхов

Врожденные стенозы трахеи

Органические стенозы

- Первичные (связанные с изменениями в самой стенке воздухопроводящих путей)
 - Вторичные(или компрессионные) (просвет трахеи или бронхов сдавливается извне)
 - Сужение за счет недоразвития мембранозной части, в результате чего хрящевые кольца оказываются полностью или частично замкнутыми, а просвет — суженным

Рентгенологическое исследование (томография трахеи, трахеоскопия):

- Сужение трахеи с центрально расположенным отверстием, окруженным нормальной слизистой оболочкой
 - При вторичном стенозе, связанном с двойной дугой аорты, отмечают задержку контрастной массы в пищеводе в области дуги аорты
 - При трахеоскопии сужение в средней трети трахеи выглядит щелевидным, а его края иногда отчетливо пульсируют

Дивертикулы нижних дыхательных путей- порок развития, состоящий в бухтообразном выпячивании их стенок, обусловленном врожденной слабостью или недоразвитием эластического каркаса и мышечного слоя последних.

Диагностика

- Обнаруживаются случайно - при бронхоскопии, бронхографии

Лечение

- Бессимптомно протекающие дивертикулы лечения не требуют
- Оперативное (при развитии нагноительного процесса - резекция дивертикула)

Врожденные трахео- или бронхопищеводные свищипредставляют собой тяжелый порок развития, который может обусловить летальный исход уже в ранние сроки после рождения.

Эзофагография

- Попадание контрастного вещества в бронхиальное дерево

Бронхография

- Контраст проникает в пищевод

Эндоскопическое исследование трахеи, бронхов и пищевода

- Введение красящих веществ в пищевод при трахеобронхоскопии и наоборот

Лечение

- Оперативное

Врожденная лобарная эмфизема (синонимы - врожденная локализованная эмфизема, гигантская эмфизема, эмфизема напряжения) - порок развития, характеризующийся растяжением паренхимы доли легкого или сегмента и выявляющийся преимущественно в раннем детском возрасте.

Рентгенологическая картина

- Повышенная прозрачность легочного поля на стороне поражения
- В области эмфиземы легочный рисунок не прослеживается или обеднен
- Диафрагма уплощена, экскурсия ее ограничена
- Увеличение объема и прозрачности одной из долей легких (чаще верхней доли слева)
- Смещение органов средостения в противоположную сторону
- Признаки передней медиастинальной грыжи за счет перемещения перераздутой доли в сторону непораженного легкого
- Низкое стояние и уплощение купола диафрагмы на стороне поражения.

Спирография

- Снижение ЖЕЛ
- Выраженные обструктивные нарушения

Бронхография

- Не имеет большой информативной ценности и небезопасно у таких больных
- Обнаруживаются истончение бронхов пораженной доли, атипичное их ветвление, уменьшение числа генераций, деформация и неполное контрастирование

Ангиопульмонография

- Редукция сосудистого русла пораженной доли, истончение артериальных ветвей, увеличение углов ветвления сосудов

Лечение

Декстропозиция при левосторонней лобарной эмфиземе может быть ошибочно принята за синдром Картагенера.

Оперативное лечение (удаление пораженной доли)

БРОНХОГЕННЫЕ (солитарные) КИСТЫ ЛЕГКОГО

Бронхогенная (бронхолегочная, бронхиальная, воздушная бронхогенная и др.) киста легкого - порок развития одного из мелких бронхов. Представляет собой округлое полостное тонкостенное образование, выстланное изнутри эпителием и содержащее слизистую жидкость или воздух.

Рентгенологическая картина

- Округлое или овальное затемнение с четкими контурами (при кисте, заполненной жидкостью)
- Правильной формы полость с четким контуром, на фоне ослабленного легочного рисунка (при кисте, заполненной воздухом)

Бронхография

- Контраст не всегда попадает в полость из-за узкого сообщения последней с просветом бронхиального дерева

СЕКВЕСТРАЦИЯ ЛЕГКОГО

Секвестрация легких - порок развития, характеризующийся двумя признаками: отсутствием связи пораженного участка (часть легочной ткани, обычно аномально развитой и представляющей собой кисту или группу кист) с бронхиальной системой легкого и кровоснабжения из аномальных артерий, отходящих непосредственно от аорты или ее ветвей.

Формы легочной секвестрации

- Внутрислоевая секвестрация
- Кистозная гипоплазия
- Внедоловая секвестрация

Внутрислоевая секвестрация

Рентгенологическое исследование

- Киста или группа кист без или с горизонтальным уровнем жидкости
- Умеренная инфильтрация легочной ткани в окружности кист в период обострения
- Неправильной формы затемнение, при томографическом исследовании можно выявить полость

Бронхография

- Малоизмененные бронхи нижней доли соответствующего легкого, оттесненные и сближенные имеющимся объемным образованием
- Полость кисты редко заполняется контрастным веществом
- Лечение
- Оперативное вмешательство

Внедоловая секвестрация

- Ничем не проявляется и обнаруживается случайно

Диагностика

- Разработана недостаточно

НЕОБЫЧНОЕ РАСПОЛОЖЕНИЕ АНАТОМИЧЕСКИХ СТРУКТУР ЛЕГКОГО

Синдром Зиверта – Картагенера - характерное сочетание обратного расположения легких, бронхоэктазии и патологии околоносовых пазух (гипоплазия или врожденное отсутствие, хронический синусит).

Рентгенологическое исследование

- Правостороннее расположение сердца и аорты
- Смещение средостения (сердца) в сторону поражения

- Уменьшение объема пораженной доли (долей)
 - Тяжистый, иногда ячеистый, легочный рисунок в зоне поражения
- Бронхография*
- Трехдолевое строение левого и двухдолевое - правого легкого
 - Расширение бронхов нижних отделов легких (например, средней доли и базальных сегментов слева или базальных и язычковых сегментов справа)
- На рентгенограммах черепа обнаруживаются отсутствие или уменьшение объема околоносовых пазух
 - Признаки параназального синусита (чаще гайморита)
- Лечение
- Оперативное - удаление отделов легких, пораженных бронхоэктазиями
 - Консервативное

АНОМАЛИИ КРОВЕНОСНЫХ И ЛИМФАТИЧЕСКИХ СОСУДОВ ЛЕГКИХ

Периферические стенозы легочной артерии и ее ветвей

Зондирование легочной артерии

- Повышение систолического давления в правом желудочке и стволе легочной артерии

Ангиокардиография

- Стенозы обнаруживаются с большой четкостью

Лечение

- Консервативное

Врожденная артериовенозная аневризма легочных сосудов — это

врожденные патологические сообщения, через которые происходит сброс венозной крови в артериальное русло, приводящий к артериальной гипоксемии.

Рентгенологическое исследование

- Затенение без четких контуров в области аневризмы

Контрастирование легочной артерии и ее ветвей

- Уточняет диагноз

Лечение

- Оперативное (эмболизация артериовенозного свища и приводящей ветви синтетическим материалом через сосудистый зонд, введенный в соответствующее разветвление легочной артерии)

Классификация бронхолегочных проявлений генетически детерминированных системных заболеваний, наследственно обусловленные заболевания легких:

- Поражение легких при муковисцидозе.
- Поражение легких при дефиците антитрипсина.

- Поражение легких при первичных иммунодефицитных состояниях (дисгаммаглобулинемии, недостаточность клеточного иммунитета).

- Болезнь гиалиновых мембран (врожденная недостаточность сурфактантной системы).

- Поражение легких при синдроме Марфана.

- Легочный альвеолярный микролитиаз.

- Наследственный идиопатический фиброз легких.

- Липоидозы легких при болезнях накопления (типа Гирке, Ниманиа— Пика, Гонге).

В клинической практике принята патогенетическая классификация, согласно которой все наследственно обусловленные заболевания легких делят на 3 группы:

- Заболевания, протекающие с преимущественным развитием пневмосклероза, легочной гипертензии и легочного сердца: идиопатический гемосидероз легких (синдром Целена-Геллер-Стедта); синдром Гудпасчера; синдром Гейнера; идиопатический фиброзирующий альвеолит (синдром Хаммена-Рича); альфа-1-антитрипсиновая недостаточность.

- Заболевания, при которых поражение легких происходит преимущественно по типу бронхоэктазов, с выраженной гнойной интоксикацией и резким нарушением бронхиальной проводимости: первичные иммунодефицитные состояния; синдром Картагенера; синдром Марфана; - синдром Элерса-Данлоса.

- Заболевания, при которых оба патогенетических механизма сочетаются между собой в одинаковой степени:

Муковисцидоз (МВ, кистозный фиброз поджелудочной железы)

МВ - аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, с полиорганной манифестацией, характеризуется поражением всех экзокринных желез жизненно важных органов и систем организма.

Этиология: мутации (более 2000 вариантов) гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (CFTR), расположенного в середине длинного плеча 7 хромосомы.

Патогенез: мутация гена в гомозиготном состоянии приводит к нарушению синтеза белка в мембранах железистых клеток, через которые происходит пассивный транспорт ионов хлора. Этот белок называют муковисцидозным трансмембранным регулятором (МВТР). Он локализуется в мембране железистых клеток, выстилающих выводные протоки поджелудочной железы, кишечника, бронхолегочной системы, урогенитального тракта и регулирует электролитный (преимущественно хлоридный) транспорт между этими клетками и межклеточной жидкостью. При нарушении процесса прохождения ионов хлора через апикальную часть клеток железистого эпителия увеличивается реабсорбция натрия железистыми клетками, нарушается их электролитный состав и дегидратируется секрет экзокринных желез. Возникновение большинства клинических проявлений связано именно с секрецией очень вязкой и густой

слизи с измененными физико-химическими свойствами. Затруднение оттока очень вязкого секрета ведет к его застою, расширению выводных протоков желез, атрофии железистой ткани и прогрессирующему фиброзу.

Клиническая картина: разнообразна, зависит от типа мутации, возраста ребенка, тяжести поражения отдельных органов и систем, развития осложнений, а также адекватности терапии.

Выделяются следующие основные клинические формы МВ: Смешанная (легочно-кишечная) (80% всех случаев), С преимущественно легочными проявлениями (15%), С преимущественно кишечными проявлениями (5%).

Респираторный синдром: сухой и редкий кашель, который со временем становится хроническим, частым и малопродуктивным, развивается обструктивный бронхит. Приступы кашля могут провоцировать рвоту. При клиническом осмотре можно выявить учащенное дыхание, увеличение передне-заднего размера грудной клетки (эмфизема). Аускультативно выслушиваются сухие и влажные разнокалиберные хрипы. Рентгенологически выявляется уплотнение стенок бронхов, ателектазы, причем поражение верхней правой доли относится к диагностическим признакам МВ. У многих детей уже на первом году жизни развивается пневмония, имеющая затяжное течение, переходящая в дальнейшем в хроническую. Формируется пневмосклероз.

Кишечный синдром: кал маслянистый, зловонный с неперевавленными остатками пищи, трудно смывающийся с горшка, пеленок, имеющий видимые примеси жира.

Диагностика: диагноз МВ ставится по результатам неонатального скрининга, данным анамнеза, клиники, положительных результатов потовых тестов, данных ДНК-диагностики.

Анамнез: необходимо уточнить случаи МВ у родственников, схожие симптомы, случаи смерти детей.

Лабораторные исследования: «золотой стандарт» - потовая проба. Проводят классическим методом по Гибсону-Куку, трижды. Результаты: положительный – хлориды пота выше 60 ммоль/л; сомнительный – хлориды пота 40-60 ммоль/л; отрицательный – хлориды пота менее 40 ммоль/л.

Копрологическое исследование: выраженная стеаторея

Уровень фекальной эластазы

Инструментальные исследования:

Рентгенография грудной клетки: распространенность и многообразие перибронхиальных, ателектатических, инфильтративных и склеротических изменений на фоне выраженной эмфиземы. Исследование функции внешнего дыхания: подтверждает наличие обструктивных нарушений, значительный сдвиг КОС в сторону ацидоза. По мере прогрессирования хронического процесса снижается ОФВ₁, ЖЕЛ и ФЖЕЛ.

Генетический анализ: исследование ДНК у пациента в некоторых случаях позволяет определить мутацию в гене МВ.

Общие принципы лечения: терапия носит симптоматический, заместительный характер.

Цели терапии:

- Поддержание образа жизни пациента, максимально приближенного к жизни здоровых людей.

- Профилактика обострений хронического бронхолегочного процесса.

- Обеспечение адекватного питания и физического развития.

- Поддержание хорошего психо-эмоционального статуса пациента.

Обязательными составляющими лечения МВ являются:

- Антимикробная терапия с учетом высевы возбудителя и чувствительности к препаратам.

- Муколитическая терапия (р.человеческая ДНК-аза -Пульмозим).

- Лечебная физкультура и кинезитерапия, постуральный дренаж и клопф-массаж - у маленьких пациентов, у детей старше - аутогенный дренаж, активная техника дыхания, применение РЕР-маски и флаттера.

- Ферментотерапия препаратами поджелудочной железы (инкапсулированные гранулированные ферменты с рН-чувствительной оболочкой – «Креон», «Пангрол» и др.)

- Диетотерапия. Диета высококалорийная – энергопотребление до 120-150% от возрастной нормы. В жаркое время года необходимо дополнительно подсаливать пищу.

- Витаминотерапия.

- Лечение осложнений

Прогноз: серьезный, но более благоприятен при диспансерном наблюдении и постоянной терапии. Качество жизни больного зависит от объема базисной терапии, кинезитерапии и физической активности, полноценного питания и активной социальной позиции.

Первичная цилиарная дискинезия

Генетически детерминированное заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу. В его основе лежит дефект ультраструктуры ресничек мерцательного эпителия, обуславливающий нарушение их двигательной функции. Клинический вариант первичной цилиарной дискинезии - синдром Зиверта-Картагенера.

Синдром Зиверта-Картагенера - это триада симптомов, включающих обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы и хроническое заболевание носа и придаточных пазух (синуситы).

Патогенез: изменения ультраструктуры мерцательного эпителия в полной мере объясняют развитие хронического воспаления в дыхательной системе: типичным для первичной цилиарной дискинезии является тотальное поражение респираторного тракта, что клинически проявляется в виде бронхита, синусита, евстахеита, отита с ранней манифестацией симптомов. Поражение легких, как правило, выявляется в первые дни жизни ребенка и обычно расценивается как пневмония с выраженными симптомами дыхательной недостаточности. Течение воспалительного процесса в

бронхолегочной системе и носоглотке характеризуется непрерывным рецидивированием.

Клиническая картина:

Кашель с отделением гнойной мокроты, затруднение носового дыхания. Выражены симптомы интоксикации: снижение аппетита, вялость, утомляемость, головная боль, отставание в весе, росте. Синуситы (чаще гаймориты). Перкуторно определяется расширение корней легких, участки укорочения перкуторного звука (чаще в нижних отделах). Аускультативно дыхание жесткое, иногда ослабленное в нижних отделах. Выслушиваются разнокалиберные влажные хрипы с обеих сторон над участками поражения. После откашливания мокроты хрипы могут исчезать на какое-то время. Иногда выслушиваются и сухие хрипы. Situs inversus – обратное расположение внутренних органов. Может встречаться неполное обратное расположение органов, когда имеется декстракардия, обратное расположение легких, а органы брюшной полости расположены правильно.

Диагностика:

Функция внешнего дыхания нарушена по обструктивному и рестриктивному типу, преобладает бронхообструкция.

На рентгенограммах отмечается усиление перибронхиального рисунка с обеих сторон, больше в прикорневых и ниже-медиальных зонах, ячеистость легочного рисунка.

Бронхоскопия - диффузный гнойный эндобронхит.

Бронхография - цилиндрические и/или мешотчатые бронхоэктазы различной локализации и распространенности, деформирующий бронхит. Поражение легких всегда двустороннее. Иногда выявляются пороки развития легких, в частности, поликистоз.

Обязательно определение функции и структуры мерцательного эпителия слизистой респираторного тракта методом фазово-контрастной микроскопии биоптата слизистой носа или бронхов непосредственно после их получения. При ПЦД реснички неподвижны или их движение резко замедлено, хаотично. Окончательное суждение базируется на данных электронно-микроскопического исследования биоптата слизистой бронхов для установления характерного дефекта строения ресничек.

Лечение: проводится с учетом тяжести и периода заболевания.

В период обострения бронхолегочного процесса и/или синусита: антибактериальная терапия. При выраженном гнойном бронхите - ингаляции с антибиотиками.

Мероприятия, направленные на улучшение дренажа бронхов: муколитические препараты в ингаляциях и внутрь, кинезитерапия, лечебная гимнастика.

Хирургическое лечение возможно лишь при ограниченных мешотчатых бронхоэктазах, при полипах носа и гайморовых пазух.

Дефицит альфа-1-антитрипсина (ААТ)

ААТ - гликопротеин, синтезируемый клетками печени, содержится в сыворотке крови (90% фракции альфа-1-глобулина), бронхиальном секрете,

спинномозговой жидкости, дуоденальном содержимом. ААТ блокирует активность протеолитических ферментов: систем кинина, комплемента, фибринолитической системы, протеаз, выделяемых нейтрофилами. При воспалительном процессе в легочной ткани ААТ подавляет функцию эластазы, выделяющейся из нейтрофилов, предотвращая деградацию белка соединительной ткани – эластина – в стенках альвеол и развитие эмфиземы легких.

Недостаточность ААТ наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Общая частота встречаемости 1:3000-5000. В реализации и прогрессировании заболевания играет роль респираторная инфекция.

Клиническая картина: эмфизема легких, ДН. Прогрессирующая одышка. Позже появляются признаки бронхита: кашель, мокрота. Грудная клетка у больных вздута. Перкуторный звук над легкими коробочный. Экскурсия диафрагмы ограничена. Дыхание ослаблено. Прослушиваются сухие хрипы, при присоединении инфекции - влажные, разнокалиберные. Как правило, снижена диффузионная способность легких, быстро развивается гипоксемия. Рентгенологическая картина характеризуется вздутием легочных полей, обеднением легочного рисунка. Возможно развитие хронических воспалительных заболеваний легких - хронического бронхита, хронической пневмонии, бронхоэктазов, бронхиальной астмы.

Наибольший вред больным дефицитом ААТ наносит сигаретный дым или другие загрязнители воздуха. - силикатная, асбестовая пыль обычный городской смог т.д. Кроме усиления воспалительной реакции

Диагностика: недостаточность ААТ подозревают, если при электрофорезе сыворотки не обнаруживают альфа-глобулинов (в норме - 90% этой фракции). Диагноз подтверждают с помощью прямого определения альфа1-антитрипсина в крови.

Терапия: специфических методов лечения на сегодняшний день нет. Прекращение курения, использование бронхолитических средств и раннее лечение инфекций дыхательных путей. Пациентам с печеночной недостаточностью может быть проведена трансплантация печени.

Идиопатический гемосидероз легких
(ИГЛ, индурация легких бурая первичная, синдром Целена)

Это заболевание, характеризующееся отложением гемосидерина в легочной ткани и гипохромной анемией.

Этиология и патогенез: не существует однозначного мнения о причинах его возникновения. Некоторые авторы указывают на роль наследственной предрасположенности в развитии болезни и приводят описание повторных случаев в отдельных семьях. Среди больных преобладают девочки.

Клиническая картина: триада признаков: Кровохарканье, ЖДА, Наличие инфильтратов на рентгенограммах легких.

Инструментальная диагностика: базируется в основном на рентгенологическом исследовании.

Различают 4 фазы рентгенологических изменений:

1 фаза - при первом кризе на фоне неизмененного легкого. Во время криза появляется вуалеподобное сплошное понижение прозрачности обоих легких.

2 фаза - на 2 сутки криза мелкие, размером 1-2мм очаги, густо и равномерно рассеянные по всем легочным полям, но ближе к корням легких. Постепенно очажки (участки кровоизлияний) рассасываются и могут полностью исчезнуть за 2-3 недели.

3 фаза - при повторных кризах. При этом возникают обширные плотные затемнения, напоминающие пневмонические инфильтраты. Характерная черта этих теней - быстрая обратная динамика.

4 фаза - интерстициальная - результат повторных кризов - сохраняется и в период ремиссии, так как отражает необратимые изменения в соединительной ткани от незначительного уплотнения стромы до фиброза, которые неравномерно выражены в разных участках легких.

При исследовании ФВД в период обострения и ремиссии выявляются обструктивные и рестриктивные изменения. Обструктивные изменения (снижение ФЖЕЛ, индекса Тиффно, максимальной объемной скорости воздушного потока) более выражены в период обострения, обусловлены эндобронхитом, накоплением в бронхах мокроты и крови. Рестриктивные изменения (ЖЕЛ, резервный объем вдоха, резервный объем выдоха, остаточный объем) развиваются постепенно и нарастают после повторных кризов, сохраняются в период ремиссии, обусловлены развитием пневмосклероза и свидетельствуют об уменьшении резервных возможностей дыхания.

При ИГЛ с каждым кризом нарастают изменения в легких, что приводит усугублению нарушений функции внешнего дыхания, снижению диффузии кислорода, развитию гипоксии и развитию хронической дыхательной недостаточности, легочного сердца.

Лабораторная диагностика: обнаружение в мокроте и/или в промывных водах желудка сидерофагов. Можно определить повышение общего количества железа в мокроте.

Течение заболевания может быть острым и подострым. Острое течение характеризуется острым началом,

Лечение: ГКС - преднизолон. В первые 3-4 дня и при тяжелом течении криза доза преднизолона может составлять 3-4 мг/кг в сутки. По достижении улучшения состояния и прекращения гемолиза дозу преднизолона постепенно уменьшают до физиологической (0,3 мг/кг/сут) и продолжают лечение ещё 3-4 недели после достижения стойкой ремиссии. Есть сообщения об успешном применении иммунодепрессантов (азатиоприн). При отсутствии должного эффекта от гормональной терапии, когда в период между кризами сохраняется умеренный гемолиз эритроцитов (анемия 1-2 ст, билирубинемия, иктеричность склер, гепатоспленомегалия), рекомендуется спленэктомия с дальнейшим продолжением гормональной терапии (физиологические дозы в течение нескольких месяцев).

Идиопатический фиброзирующий альвеолит

(ИФА, синдром Хаммена-Рича)

Является первично-хроническим заболеванием неизвестной этиологии с локализацией патологического процесса в альвеолярном интерстиции, который, прогрессируя, приводит к его диффузному фиброзу.

Этиология: остается неизвестной. Существует несколько мнений:

Выявлен ряд семейных случаев, что свидетельствует о генетической предрасположенности.

Некоторые авторы относят ИФА к группе коллагеновых заболеваний с избирательным поражением легких.

Гипотеза об аутоиммунном генезе, так как у многих больных обнаружено увеличение отдельных классов иммуноглобулинов, выявляются антиядерные антитела и ревматоидный фактор.

Патогенез: главную роль играет нарушение равновесия между образованием и разрушением коллагена. В легких и бронхах человека различают 5 типов коллагена. При ИФА изменяется соотношение отдельных его типов и нарушается структура формирующихся волокон. Механизм упомянутых изменений коллагена до сих пор остается нераскрытым.

Морфологические изменения: легкие уменьшены, резиновой плотности, маловоздушны, серо-красного цвета, имеют многочисленные кисты диаметром 0,3 -1,3см и гиперплазию лимфатических узлов. Метаплазия эпителия. Часть бронхиол облитерируется, часть расширяется. Развивается картина сотового легкого. Происходит выраженная редукция легочного кровотока. Крупные бронхи вовлекаются в процесс вторично. В них наблюдается гипертрофия гладкомышечных пучков и желез, число которых значительно увеличивается.

Клиническая картина:

Постепенное начало. Одышка при физической нагрузке, затем и в покое; кашель, сухой или с небольшим количеством светлой, слизистой мокроты.

При объективном обследовании отмечается снижение массы тела, отставание в росте, уменьшение окружности грудной клетки и её уплощение, а также снижение амплитуды дыхательных движений. «Барабанные палочки» и «часовые стекла», цианоз губ и акроцианоз, особенно при физической нагрузке. Аускультативно: мелкие влажные, иногда крепитирующие хрипы. Нередко обнаруживается ослабленное дыхание. Может осложняться артритическим синдромом, для которого характерны сначала летучие арталгии, затем развитие классического артрита коленных, голеностопных и лучезапястных суставов. Течение артритов может быть волнообразным.

Диагностика: непроходящая одышка, сухой или со скудным отделением слизистой мокроты кашель, деформация дистальных фаланг пальцев и ногтей, цианоз, аускультативно крепитация в легких, рестриктивные нарушения вентиляции; снижение диффузионной способности легких, гипоксемия; диффузные рентгенологические изменения; бронхография - сужение и деформация бронхов; радионуклидное

исследование легких выявляет диффузную неравномерность распределения радионуклида в легочной ткани.

Лечение: ГКС вместе с иммунодепрессантами. Кортикостероиды наиболее эффективны на ранних этапах болезни, когда альвеолит преобладает над фиброзированием. Преднизолон назначается из расчета 1 мг/кг в сут, курс лечения длительный, 6 мес, - с последующим назначением поддерживающих доз. Основным показателем эффективности лечения является уменьшение одышки. Помимо указанных препаратов больным должны назначаться препараты калия, витамины, показаны ЛФК и дыхательные упражнения. Все больные должны находиться на диспансерном учете.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

- Муковисцидоз – этиология, патогенез.
- Клинико-диагностические критерии Синдрома Картагенера у детей
- Принципы антибактериальной терапии хронических бронхолегочных заболеваний в детском возрасте
- Принципы отхаркивающей и муколитической терапии при хроническом бронхите у детей

Тестовые задания по теме занятия:

Укажите правильный ответ.

1. ТИП НАСЛЕДОВАНИЯ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ:

- 1) аутосомно-рецессивный;
- 2) аутосомно-доминантный;
- 3) X-сцепленный рецессивный;
- 4) голандрический;
- 5) неизвестный;

2. ЧАСТОТА БАКТЕРИОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ МОКРОТЫ У БОЛЬНЫХ С МУКОВИСЦИДОЗОМ:

- 1) раз в 6 месяцев;
- 2) раз в 3 месяца;
- 3) раз в 4 месяца;
- 4) раз в год;
- 5) ежемесячно;

3. ОСНОВНОЙ ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЙ МЕХАНИЗМ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ - ЭТО:

- 1) вязкий секрет экзокринных желез;
- 2) облитерация выводных протоков экзокринных желез;
- 3) атрезия выводных протоков экзокринных органов;
- 4) отсутствие выработки секрета экзокринными органами;
- 5) нарушение пассажа секрета экзокринных желез;

4. ХАРАКТЕРНЫЕ СИМПТОМЫ ДЛЯ ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ - ЭТО:

- 1) геморрагический синдром, зуд кожи, костные деформации;
- 2) рецидивирующие инфекции дыхательных путей, атопия;
- 3) пороки развития дыхательных путей, запор;
- 4) чрезмерная масса тела, заложенность носа в весеннее время;
- 5) стеаторея, рецидивирующие инфекции дыхательных путей, мекониальный илеус, длительная неонатальная желтуха;

5. АДЕКВАТНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЛЯ РЕБЕНКА 5 ЛЕТ С МУКОВИСЦИДОЗОМ, ПРИ ОБОСТРЕНИИ ХРОНИЧЕСКОГО БРОНХОЛЕГОЧНОГО ПРОЦЕССА С ВЫСЕВОМ ИЗ МОКРОТЫ P. AERUGINOSA – ЭТО ПРИМЕНЕНИЕ:

- 1) тобрамицина
- 2) ацетилцистеина 30мг/кг/сут per os;
- 3) креона 10 000 4-5 тыс/кг/сут;
- 4) ингаляций с атровентом;
- 5) вибрационного массажа;

6. ОБЯЗАТЕЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ МУКОВИСЦИДОЗА - ЭТО:

- 1) бронхография;
- 2) определение остроты зрения;
- 3) определение уровня JgE;
- 4) рентгенография придаточных пазух носа;
- 5) определение хлоридов в поте;

7. В НОРМЕ УРОВЕНЬ ИОНОВ НАТРИЯ И ХЛОРА В ПОТОВОЙ ЖИДКОСТИ:

- 1) менее 60 ммоль/л;
- 2) 100 - 200 ммоль/л;
- 3) 200-300 ммоль/л;
- 4) 300-400 ммоль/л;
- 5) свыше 400 ммоль/л;

8. ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МУКОВИСЦИДОЗА СВЯЗАНЫ С ПАТОЛОГИЕЙ:

- 1) экзокринных желез;
- 2) эндокринных желез;
- 3) центральной нервной системы;
- 4) костно-мышечной системы;
- 5) органов зрения;

9. ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ НАРУШАЕТСЯ ТРАСПОРТ:

- 1) брома и натрия;
- 2) хлора и натрия;
- 3) железа и натрия;
- 4) калия и натрия;
- 5) кальция и калия;

10. ГЕН МУКОВИСЦИДОЗА РАСПОЛОЖЕН НА ДЛИННОМ ПЛЕЧЕ:

- 1) седьмой хромосомы;
- 2) шестой хромосомы;
- 3) четвертой хромосомы;
- 4) четырнадцатой хромосомы;
- 5) двадцать первой хромосомы;

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Мальчик К., 7 месяцев, поступил в стационар с жалобами на вялость, слабость, частый влажный кашель. Из анамнеза: От 5 беремен-ности, 1 родов. Предыдущие беременности – медаборт. Беременность осложнилась угрозой выкидыша в 12 недель, ОРВИ в 32 нед. Роды на 37 неделе беременности, самостоя-тельные. Масса при рождении 2700 гр. Рост 50 см. Закричал слабо. К груди приложен на 7 сутки. Из род-дома переведен в отделение патологии новорожденных, где лечился в течение месяца с диагнозом - церебральная ишемия II ст. Синдром угнетения. Ателектаз средней доли правого легкого, осложненный плевропневмонией с булезным типом. Конъюгационная желтуха с симптомом сгущения желчи. ЗВУР по гипотрофическому типу I ст. На искусственном вскармливании с 1 месяца - цельное молоко, каши (манная, гречневая, рисовая). На мясной фарш рвота. Дважды болел обструктивным бронхитом. Заболевания протекали тяжело. Лечился в стационаре. После лечения длительно сохранялся кашель. При осмотре: состояние ближе к тяжелому за счет дыхательной недостаточности. Кожа бледная, повышенной влажности. Увеличены заднешейные лимфоузлы. Грудная клетка – плоская. В легких – крепитирующие хрипы по всем полям. ЧДД 62 в 1 мин. Сердечные тоны ритмичные, ЧСС 130 в мин. Систолический шум на верхушке. Печень + 3 см. Стул 6 раз/сутки, обильный, жирный, кашицеобразный, зловонный. Проведен потовый тест на анализаторе "Макродакт" - хлориды пота - 140-138-145 ммоль/л.

1. Ваш предположительный диагноз?

2.Какие лабораторные обследования необходимо проводить при данной патологии?

3.Какие инструментальные исследования необходимо проводить при данной патологии?

4.Какие осложнения могут быть при данной патологии?

5.Ваш план лечения

Задача №2.

Мальчик 3-х лет поступил в стационар с жалобами на вялость, слабость, частый влажный кашель. Ребенок от первой беременности первых срочных родов. Беременность и роды – без особенностей. Масса при рождении 3500 г. К груди приложен в родильном зале. С рождения при плаче ребенок синел, закатывался, отмечались кратковременные апноэ. Из родильного дома на 4 сутки переведен в стационар, где в течение 2-х недель получал лечение по поводу травмы шейного отдела с миотоническим синдромом. До года находился на диспансерном учете у невропатолога. На грудном вскармливании – до года. Прикормы введены соответственно возрасту. До 6 месяцев рос и развивался соответственно возрасту. После 6 месяцев стал часто болеть ОРЗ: 2 раза – острый ринофарингит, 3 раза – острый бронхит, из них 2 раза – обструктивный (по поводу чего лечился в стационаре). На втором году жизни дважды болел пневмонией с высевом синегнойной палочки и золотистого стафилококка. После года стал отставать в массе. Появилась склонность к запорам. У бабушки по линии матери умерло 3-е детей в раннем возрасте. Объективно: состояние ближе к тяжелому за счет дыхательной недостаточности. Кожа бледная, повышенной влажности. Увеличены заднешейные лимфоузлы. Грудная клетка – килевидная. В легких – крепитирующие хрипы по всем полям. ЧДД 52 в 1 мин. Сердечные тоны ритмичные, ЧСС 120 в мин. Систолический шум на верхушке. Печень + 3 см. Мочеиспускание – без особенностей. Стул – 4-5 раз в день, кашецеобразный, зловонный, жирный.

1.Предположите возможные диагнозы

2.Какие обследования необходимо провести?

3.В консультации каких специалистов нуждается ребенок?

4.Какой диагностический показатель будет указывать на наличие муковисцидоза?

5.Каким образом Вы оцените физическое развитие у ребенка?

Задача №3.

Больная, 12 месяцев. Направлена из ЦРБ в Краевую больницу для уточнения диагноза и лечения. Из анамнеза: девочка от 1 беременности, роды 1 на 38 неделе беременности, самостоятельные. Родилась с массой - 3400 г, рост - 53 см. Из роддома выписана на 5 сутки с массой 3200 г. В настоящее время масса тела - 8300 г. С рождения - жидкий, жирный стул («в виде творога») после каждого кормления до 10 раз/сут. С 4 месяцев начала болеть ОРВИ, болеет ежемесячно. Трижды лечилась в ЦРБ по поводу

обструктивного бронхита, дважды – по поводу кишечной инфекции без установленной этиологии. Кашель после лечения уменьшается, но полностью не проходит, усиливается при беспокойстве, физической нагрузке. Ребенок с 1 месяца наблюдается у невропатолога по поводу перинатального поражения головного мозга с гипертензионным синдромом. Грудное вскармливание до 2 месяцев. Затем переведена на искусственное (смесь «Малютка», с 3 месяцев – цельное коровье молоко). Прикормы с 4 месяцев (каши гречневая, рисовая, манная, картофельное пюре). Соки, творог, мясо ест неохотно и поэтому получает не регулярно.

1. Ваш диагноз?
2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
3. Какие обследования необходимы для его подтверждения?
4. План лечения?
5. Патогенез данной патологии

Задача № 4.

Девочка, 7 месяцев, обследуется в отделение грудного возраста. Из анамнеза: от 1 беременности, 1-х срочных родов. Масса при рождении 3300 г, масса тела при выписке 3020 г. Грудное вскармливание до 6 месяцев, затем переведена на искусственное смесью НАН. С 4 месяцев получает соки (не регулярно), 6 месяцев - кашу (манную, гречневую, рисовую), с 7 – картофельное пюре и мясной фарш. Держит голову с 2 месяцев, не сидит, не ходит. С рождения у девочки - обильный стул, жирный, не смывался с пленок, со зловонным запахом. В первом полугодии дважды лечилась в инфекционном отделении по поводу кишечной инфекции неуточненной этиологии. В 6 месяцев была заподозрена целиакия, по поводу чего обследовалась в стационаре, в отделении раннего возраста. Выписана с диагнозом «Целиакия. Рахит II, подострое течение, период разгара. Гипотрофия 2 степени. Была назначена диета с исключением продуктов, содержащих глиадин, но состояние не улучшается. В 6 месяцев заболела обструктивным бронхитом, в течение месяца лечилась в стационаре. Длительность лечения связана с сохранением частого кашля с трудноотделяемой мокротой. По настоянию матери была выписана домой. Но кашель сохранялся, в последнее время стал более частым, у девочки появилась одышка. Она плохо прибывает в массу. Сохраняется неустойчивый стул: запоры чередуются с эпизодами учащенного разжиженного стула. Участковым педиатром девочка вновь направлена в стационар для уточнения диагноза и лечения. Диагноз при направлении: Бронхит пневмонию. Синдром нарушенного кишечного всасывания? Гипотрофия 2 степени. Исключить – пневмонию, муковисцидоз. Объективно: Девочка пониженного питания, при кашле и физической нагрузке – общий цианоз, увеличение подмышечных и заднешейных лимфоузлов; одышка с участием вспомогательной мускулатуры; укорочение перкуторного звука в межлопаточных областях, в остальных отделах легкого – коробочный

оттенок перкуторного звука; множество разнокалиберных влажных хрипов в легких; тоны сердца учащены, приглушены; печень + 3 см; при пальпации живота – участки уплотнения по ходу кишечника; стул в виде плотного столбика, зловонный, бывает только после клизмы. На рентгенограмме легких – усиление и деформация легочного рисунка. Хлориды пота: - 100 ммоль/л. Содержание эластазы-1 в стуле – 120 мкг/г.

1. Ваш диагноз?
2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
3. Какие обследования необходимы для подтверждения диагноза?
4. План лечения?
5. Какие рекомендации по заместительной терапии панкреатическими ферментами?

Задача № 5.

Девочка 3-х лет поступила в стационар. У ребенка отмечаются вялость, слабость, частый влажный кашель. Ребенок от третьей беременности вторых срочных родов. У матери – повторный брак. От первого брака имеется сын 5 лет, здоров. Данные беременность и роды – без особенностей. Масса при рождении 3700 г. К груди приложена в родильном зале. С рождения при плаче ребенок синел, закатывался, отмечались кратковременные апноэ. Из родильного дома на 4 сутки переведен в стационар, где получал лечение по поводу церебральной ишемии с синдромом угнетения ЦНС. Через неделю после госпитализации в результате контакта с больными ОРВИ заболела бронхолитом. Заболевание протекало тяжело и длительно. Домой выписана через 1 месяц с улучшением. На грудном вскармливании – до года. Прикормы введены соответственно возрасту. Часто болела ОРЗ: на первом году жизни 4 раза – острый бронхит, из них 3 раза – обструктивный, на втором году жизни – 3 раза бронхит, 2 раза – пневмония. Заболевания всегда протекали тяжело, длительно сохранялся кашель с трудно отделяемой мокротой, длительно сохранялась гипертермия. Лечение всегда проходило в условиях стационара. При пневмонии оба раза из мокроты высеивались синегнойная палочка и золотистый стафилококк. После года стала отставать в массе. Появилась склонность к запорам. У бабушки по линии отца умерло 3-е детей в раннем возрасте. Объективно: состояние ближе к тяжелому за счет дыхательной недостаточности. Кожа бледная, повышенной влажности. Увеличены заднешейные лимфоузлы. Грудная клетка – килевидная. В легких – крепитирующие хрипы по всем полям. ЧДД 54 в 1 мин. Сердечные тоны ритмичные, ЧСС 126 в мин. Систолический шум на верхушке. Печень + 3 см. Мочеиспускание – без особенностей. Стул – 4-5 раз в день, кашецеобразный, зловонный, жирный, плохо смывается с горшка.

1. Предположите диагноз
2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
3. Какие обследования необходимы для его подтверждения?

4. В консультации каких специалистов нуждается ребенок?

5. Какова природа предполагаемой патологии?

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.

- Поражение легких при синдроме Гудпасчера
- Поражение бронхолегочной системы при иммунодефицитных состояниях
- Поражение желудочно-кишечного тракта при муковисцидозе
- Диетотерапия при муковисцидозе
- Дефицит альфа 1 антитрипсина
- Таргетная терапия муковисцидоза

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.	Красноярск:	2013

	пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычкова [и др.]	Новые компьютерные технологии	
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей. Диагностика, лечение, профилактика: клиническое руководство/Геппе Н.А. и др.	М: МедКом – Про	2018
6	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс]: практ. рук.. - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2013
7	Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз) у детей»	Росминздрав	2016
8	Муковисцидоз. Под ред. Н.И. Капранова, Н.Ю. Каширской.	Медпрактика	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	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.01.1.6.10 **Тема** 10.3.4. «Пульмонология. ДН. Альвеолиты у детей».

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Значение изучения темы. Анатомо-физиологические особенности детей раннего возраста в своей совокупности определяют то, что система дыхания не имеет значительных функциональных резервов. Одним из ведущих синдромов при легочной патологии является острая дыхательная недостаточность. Она не только осложняет течение основного заболевания, но и определяет его тяжесть и служит частой непосредственной причиной летального исхода.

4.Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9

- учебная:

обучающийся должен знать: особенности специфической и неспецифической профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний, анатомические особенности строения и физиологические особенности функционирования органов и систем в зависимости от возрастного критерия, их регуляция и саморегуляция при воздействии с внешней средой в норме и при патологических процессах, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний органов дыхания, современную классификацию, клиническую симптоматику заболеваний органов дыхания у детей, клиническую картину, особенности течения, осложнения бронхитов в детском возрасте, порядки оказания медицинской помощи детям, современные методы терапии бронхитов у детей. Принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях и в стационарных условиях. Правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, пульсоксиметр, небулайзер, система для инфузионной терапии, кислородный концентратор, интубационные трубки), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (пульсоксиметрии, спирометрии, клинический анализ крови, рН и электролиты крови, газовый состав крови, бакпосева и микроскопии мокроты), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую

документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения ДН у детей, навыками оказания неотложной помощи.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Определение

Дыхательная недостаточность (ДН) — неспособность системы дыхания обеспечить нормальный газовый состав артериальной крови. Более практично следующее определение: ДН - патологический синдром, при котором, при котором парциальное напряжение кислорода в артериальной крови (P_{aO_2}) меньше 60 мм.рт.ст и/или парциальное напряжение углекислого газа (P_{aCO_2}) больше 45 мм.рт.ст.

Существует несколько типов классификации ДН:

1. по патогенезу
2. по скорости развития
3. по степени тяжести
4. по анатомическому принципу

Патогенетическая классификация дыхательной недостаточности

Различают две большие категории ДН

1. гипоксемическая (паренхиматозная, легочная или дыхательная недостаточность I типа) - паренхиматозная дыхательная недостаточность характеризуется гипоксемией, трудно корригируемой кислородотерапией. Обычно эта форма возникает на фоне таких тяжелых паренхиматозных заболеваний легких, как пневмония, острый респираторный синдром взрослых (ОРДС), отек легких
2. гиперкапническая (вентиляционная, "насосная" или дыхательная недостаточность II типа) - основным проявлением вентиляционной дыхательной недостаточности является гиперкапния; гипоксемия также присутствует, но она обычно хорошо поддается терапии кислородом. Вентиляционная дыхательная недостаточность может развиваться вследствие нарушения функции «дыхательной помпы» и дыхательного центра. Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) и дисфункция дыхательной мускулатуры – наиболее частые причины вентиляционной недостаточности, за ними следует ожирение, кифосколиоз, заболевания сопровождающиеся снижением активности дыхательного центра и др.

Классификация ДН по степени тяжести.

Степень	P_{aO_2} , мм.рт.ст.	SaO_2 , %
Норма	≥ 80	≥ 95
1	60-79	90-94
2	40-59	75-89
3	< 40	< 75

Клиническими проявлениями **гипоксемии** ($P_{aO_2} \leq 60$ мм.рт.ст) трудно отграничить от других проявлений ДН (например гиперкапнии). Наиболее

чувствительным органом-мишенью для гипоксемии является головной мозг, поражение которого наступает раньше других органов. При снижении P_{aO_2} до 55 мм.рт.ст у нормального индивидуума снижается память на текущие события, а при уменьшении до 30 мм.рт.ст происходит потеря сознания. Важным клиническим признаком гипоксемии является цианоз. Он отражает тяжесть гипоксемии, независимо от ее причины, и появляется при повышении концентрации восстановленного гемоглобина в капиллярной крови более 5 г/дл, т.е. обычно при $P_{aO_2} < 60$ мм.рт.ст. и $SaO_2 < 90\%$. Для ДН характерен центральный цианоз, при котором артериальная кровь, покидающая левый желудочек, недостаточно оксигенирована.

Характерными гемодинамическими эффектами гипоксемии является тахикардия и умеренная артериальная гипотензия. Маркеры хронической гипоксемии вторичная полицитемия и легочная гипертензия. Длительно существующая легочная гипертензия приводит к развитию легочного сердца и застойной сердечной недостаточности.

Клинические эффекты **гиперкапнии** ($P_{aCO_2} \geq 45$ мм.рт.ст) могут быть результатом как повышенного ответа со стороны симпатической нервной системы, так и прямого действия CO_2 на ткани. Основными проявлениями повышения P_{aCO_2} являются гемодинамические эффекты (тахикардия, повышение сердечного выброса, системная вазодилатация - у больных с гиперкапнией, как правило теплые конечности) и эффекты со стороны центральной нервной системы (хлопающий тремор, бессонница, частые пробуждения ночью и сонливость в дневное время, утренние головные боли, тошнота). При быстром повышении P_{aCO_2} возможно развитие гиперкапнической комы, что связано с повышением мозгового кровотока, внутричерепного давления и развитием отека головного мозга. Как правило, гиперкапническая кома сопровождается отеком сосков дисков зрительных нервов.

К физикальным признакам, характеризующим **дисфункцию** (утомление и слабость) **дыхательной мускулатуры**, относятся тахипноэ и изменение дыхательного паттерна (стереотипа). Тахипноэ – частый признак легочных и сердечных заболеваний, повышение частоты дыхания > 25 минут может быть признаком начинающегося утомления мышц. Брадипноэ.

Альвеолиты.

Альвеолиты - группа заболеваний, характеризующихся диффузным поражением альвеолярной и интерстициальной ткани лёгких. Альвеолиты подразделяют на идиопатический фиброзирующий, экзогенный аллергический и токсический фиброзирующий.

Идиопатический фиброзирующий альвеолит (синдром Хаммена-Рича) - первично-хроническое заболевание, характеризующееся прогрессирующим диффузным фиброзом альвеол лёгких.

Этиология и патогенез. В настоящее время это заболевание считают самостоятельной нозологической формой; термин «идиопатический» указывает на неустановленную этиологию. Наличие семейных случаев

свидетельствует о генетической предрасположенности. В патогенезе заболевания большую роль отводят нарушению обмена коллагена.

Клиническая картина. Основным симптомом - одышка, которая вначале возникает при физической нагрузке, а по мере прогрессирования заболевания сохраняется и в покое. Кашель сухой, малопродуктивный. Мокрота скудная, по характеру слизистая или вообще отсутствует. При аускультации выслушивают непостоянные мелкопузырчатые хрипы. Для начальных стадий характерно несоответствие выраженности одышки незначительным физикальным изменениям в лёгких (ослабление дыхания). По мере прогрессирования заболевания появляются утомляемость, цианоз, потеря массы тела, отставание в росте, изменяется форма ногтей («часовые стекла»), концевых фаланг пальцев («барабанные палочки»).

Лабораторные и инструментальные исследования. В крови возможны увеличение СОЭ, гипергаммаглобулинемия, повышение концентрации ЦИК, антиядерных антител, ревматоидного фактора. На рентгенограмме органов грудной клетки на ранних стадиях выявляют усиление и деформацию лёгочного рисунка, позже - тяжистые уплотнения, ячеистые просветления, формируется картина «сотового лёгкого». При исследовании функции внешнего дыхания выявляют вентиляционную недостаточность рестриктивного типа со снижением жизненной ёмкости лёгких, диффузионной способности, нарушение вентиляционно-перфузионных отношений, формирование альвеолярно-капиллярного блока, гипоксемию. При радиоизотопном исследовании определяют диффузно-неравномерное распределение радиофармпрепарата.

Бронхологическое обследование и биопсия лёгкого не являются обязательными для постановки диагноза. При бронхоскопии можно выявить сужение и деформацию бронхов; открытая биопсия лёгкого позволяет выявить лишь неспецифические признаки заболевания: явления васкулита и фиброз.

Лечение. Основным препаратом лечения - преднизолон, назначаемый длительным курсом (6 мес и более) в начальной дозе 1 мг/кг с последующим её снижением до минимальной поддерживающей. Глюкокортикоиды рекомендуют сочетать с иммунодепрессантами: назначают азатиоприн и/или пеницилламин под контролем анализов крови и функции печени. Симптоматическая терапия включает курсы витаминов, препаратов калия, ЛФК, дыхательные упражнения.

Прогноз неблагоприятный. Прогрессирование заболевания приводит к формированию лёгочного сердца, лёгочно-сердечной недостаточности. Средняя продолжительность жизни больных составляет 4-6 лет.

Экзогенный аллергический альвеолит - заболевание иммунопатологического характера, вызванное вдыханием органической пыли, содержащей различные антигены, и проявляющееся диффузным поражением альвеол и интерстициальной ткани лёгкого с последующим развитием пневмофиброза.

Этиология и патогенез. Экзогенный аллергический альвеолит может возникать при контакте с аллергенами, содержащимися во влажном сене, зерне, элеваторной пыли, птичьим помёте, перьях, рыбной муке, различных видах грибов (например, аспергилл). Это заболевание свойственно взрослым, однако его наблюдают и у детей, контактирующих с указанными выше аллергенами (любители попугаев, голубей, жители сельской местности и т.п.). Ингаляция аллергенов вызывает образование специфических антител и иммунных комплексов с воспалительной инфильтрацией лимфоцитами и плазматическими клетками стенок альвеол и образованием гранулём в альвеолярных перегородках и стенках бронхов. Прогрессирует фиброзный процесс в лёгких.

Клиническая картина. Течение заболевания может быть острым, подострым и хроническим. В случае острого начала после контакта с аллергеном у больного появляются озноб, лихорадка, ломота, боли в конечностях. Характерны сухой кашель и одышка. В лёгких выслушивают диффузные мелкопузырчатые хрипы. Длительность клинических проявлений составляет несколько дней или недель; возможны рецидивы. При постоянном контакте возможны подострое развитие болезни и переход в хроническую форму. При этом одышка нарастает, кашель становится продуктивным с отделением слизистой мокроты. Усиливаются симптомы дыхательной недостаточности, утомляемость, похудание.

Лабораторные и инструментальные исследования. В анализах крови в острую стадию заболевания возможен лейкоцитоз с нейтрофилёзом, концентрация общего IgE в сыворотке крови остаётся нормальной, эозинофилия отсутствует. Для диагностики важно обнаружение специфических преципитирующих антител к предполагаемому антигену. На рентгенограммах органов грудной клетки в острую фазу выявляют рассеянные мелкоочаговые тени, понижение прозрачности лёгочной ткани, затем - диффузное усиление и деформацию лёгочного рисунка, позднее - тяжистые уплотнения, ячеистые просветления, диффузный фиброз («сотовое лёгкое»). При исследовании функции внешнего дыхания выявляют вентиляционную недостаточность рестриктивного типа со снижением жизненной ёмкости лёгких, диффузионной способности, нарушением вентиляционно-перфузионных отношений, гипоксемией.

Лечение. Необходимо прекратить контакт с аллергеном. Назначают глюкокортикоиды внутрь и ингаляционно, муколитики, ЛФК, дыхательные упражнения.

Прогноз благоприятный при остром течении болезни. При переходе в хроническую форму прогноз неблагоприятный. Прогрессирование заболевания приводит к формированию лёгочного сердца, лёгочно-сердечной недостаточности.

Токсический фиброзирующий альвеолит - диффузное поражение альвеол и интерстициальной ткани лёгкого, обусловленное токсическим влиянием химических веществ, а также некоторых лекарственных препаратов.

Этиология и патогенез. К веществам, способным вызвать токсическое поражение лёгких, относят, в частности, метотрексат, меркаптопурин, азатиоприн, циклофосфамид, нитрофурантоин (фурадонин), фуразолидон. Поражение лёгких может быть обусловлено как прямым токсическим, так и опосредованным (через иммунные механизмы) действием указанных веществ.

Клиническая картина. Основные симптомы - одышка и сухой кашель. При аускультации выслушивают нежную крепитацию.

Лабораторные и инструментальные исследования. Рентгенологические изменения органов грудной клетки в острую фазу могут отсутствовать, позже появляются диффузное усиление и деформация лёгочного рисунка, диффузный фиброз. Для показателей функции внешнего дыхания характерны вентиляционная недостаточность рестриктивного типа со снижением жизненной ёмкости лёгких, диффузионной способности, гипоксемия.

Лечение. Показаны отмена причинного лекарственного препарата, прекращение контакта с токсическим агентом. Назначают глюкокортикоиды внутрь и ингаляционно, муколитики, ЛФК, дыхательные упражнения.

Облитерирующий бронхиолит (ОБ) – редкое заболевание из группы "болезней малых дыхательных путей", при котором поражаются бронхиолы – дыхательные пути (ДП) диаметром менее 2 – 3 мм, не имеющие хрящевой основы и слизистых желез. Основные состояния, ассоциированные с облитерирующим бронхиолитом:

- Посттрансплантационные осложнения (пересадка легких, комплекса сердце – легкие, костного мозга)
- ДЗСТ (ревматоидный артрит, системная красная волчанка, синдром Шенгрена)
- Инфекции (Mycoplasma pneumoniae, РСВ, ЦМВ, аденовирус, ВИЧ и др.)
- Осложнения медикаментозной терапии (D-пеницилламин, препараты золота, сульфасалазил)
- Ингаляции токсичных веществ (оксиды серы, азота, фосген и др.)
- Воспалительные заболевания кишечника
- Осложнения лучевой терапии
- Синдром Стивенса–Джонсона
- Идиопатический (криптогенный) ОБ.

Этиология и патогенез: причины ОБ довольно разнообразны. Это заболевание обычно встречается после трансплантации комплекса сердце – легкие, двух или одного легкого, костного мозга, после вирусных инфекций, ингаляции токсичных веществ, на фоне диффузных заболеваний соединительной ткани (ДЗСТ), воспалительных заболеваний кишечника, на фоне приема некоторых медикаментов, лучевой терапии [29], синдрома Стивенса – Джонсона [30], IgA-нефропатии. После повреждения эпителия бронхиол происходят миграция и пролиферация мезенхимных клеток в просвет и стенку бронхиол, что приводит в конечном итоге к депозиции в них соединительной ткани.

Диагностика: диагноз ОБ обычно основывается на данных анамнеза, клинической картины, физикального обследования, рентгенологической картины грудной клетки и результатах других исследований (газовый анализ артериальной крови, БАЛ), но наиболее надежным методом диагностики является гистологический.

Клиническая картина ОБ : прогрессирующая одышка является кардинальным признаком заболевания. Сначала одышка появляется только при физической нагрузке, однако в дальнейшем отмечается довольно быстрое нарастание тяжести диспноэ, малейшее напряжение вызывает одышку. Одышка часто сопровождается малопродуктивным кашлем. При аускультации на ранних этапах развития заболевания выслушиваются сухие свистящие хрипы, особенно в базальных отделах, иногда слышен характерный инспираторный "писк", однако по мере нарастания гиперинфляции легких дыхание ослабевает и хрипы практически исчезают. В некоторых случаях дебют заболевания напоминает картину вирусного бронхита: острое или подострое начало, сухой кашель, свистящее дыхание, субфебрильная температура. Но симптомы носят "застывший" характер – отсутствует какое-либо улучшение или разрешение заболевания.

Стандартные рентгенограммы грудной клетки часто не выявляют изменений, хотя могут наблюдаться признаки гипервоздушности легких. Иногда легочные объемы даже уменьшены, как, например, при синдроме Маклеода или посттрансплантационном ОБ.

В целом изменения рентгенологической картины обнаруживают не более чем в 50 % всех случаев ОБ. Более чувствительным диагностическим методом является компьютерная томография высокого разрешения (КТВР), посредством которой изменения обнаруживают более чем в 70% случаев. Бронхиолы становятся видны при развитии в них патологического процесса, так как из-за перибронхиального воспаления, фиброза, экстралюминальной экспансии соединительной ткани, эндобронхиального развития грануляционной ткани происходит значительное утолщение стенки бронхиол. Функциональные тесты. По данным тестов функции внешнего дыхания (ФВД) выявляется обструктивный паттерн: уплощение кривой поток – объем, снижение скоростных потоковых показателей, повышение статических легочных объемов. Обструкция, как правило, необратима. Перспективным методом ранней диагностики посттрансплантационного ОБ является определение экспрессии антигена МНС II класса на клетках эпителия бронхиол, полученных при ТББ.

Лечение: ОБ считается заболеванием с крайне плохим ответом на проводимую терапию, и, следовательно, неблагоприятным прогнозом. Ввиду того, что заболевание чаще всего диагностируется на стадии развития в бронхиолах грубых фиброзных изменений, никакая противовоспалительная терапия не может вызвать обратного развития процесса. Целью терапии является не восстановление нормального морфофункционального состояния

легких, а стабилизация воспалительного и фибропролиферативного процессов и предотвращение дальнейшего прогрессирования заболевания.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Типы классификации ДН у детей.
- Патогенетическая классификация ДН.
- Причины развития экзогенного аллергического альвеолита.
- Современные способы обследования детей с альвеолитами.
- Какой класс препаратов назначается с противовоспалительной целью при альвеолитах?

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ОДЫШКА ПРИ ОБСТРУКТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ:

- 1) с затрудненным выдохом
- 2) с затрудненным вдохом и выдохом
- 3) с затрудненным вдохом
- 4) с диафрагмальным дыханием

2. ПРИ ОБСТРУКТИВНОМ БРОНХИТЕ ОТМЕЧАЕТСЯ:

- 1) сухой кашель
- 2) экспираторная одышка
- 3) вынужденное положение больного
- 4) бледность кожных покровов

3. ОДЫШКА ПРИ ДИССЕМНИРОВАННЫХ ПРОЦЕССАХ ЛЕГКИХ:

- 1) с затрудненным выдохом
- 2) с затрудненным вдохом
- 3) с затрудненным вдохом и выдохом
- 4) с репризами

4. ПРИ ОБСТРУКТИВНОМ БРОНХИТЕ ОСНОВНАЯ ТЕРАПИЯ - ЭТО:

- 1) антибиотики
- 2) ингаляционные кортикостероиды (ИГКС)
- 3) противокашлевые средства
- 4) бронхолитики

5. ОБЪДИНЯЕТ ХРОНИЧЕСКИЕ ОБСТРУКТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ В ОДНУ ГРУППУ:

- 1) расстройство функции внешнего дыхания по обструктивному типу
- 2) расстройство функции внешнего дыхания по рестриктивному типу
- 3) расстройство функции внешнего дыхания по смешанному типу
- 4) расстройство функции внешнего дыхания по обструктивному типу с необратимым характером

6. ПРИ УПОРНОМ БРОНХООБСТРУКТИВНОМ СИНДРОМЕ, НЕПОДДАЮЩИМСЯ ЛЕЧЕНИЮ, НЕОБХОДИМО ИСКЛЮЧИТЬ:

- 1) острый фарингит
- 2) привычную аспирацию пищи
- 3) острый синусит
- 4) пневмонию

7. ДЛЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ 1 СТЕПЕНИ ХАРАКТЕРНА ОДЫШКА:

- 1) в покое
- 2) во время сна
- 3) при незначительной физической нагрузке
- 4) при тяжелой физической нагрузке

8. ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ КОЛЕБАНИЕ ЧАСТОТЫ ДЫХАНИЯ – ЭТО ИЗМЕНЕНИЯ НА:

- 1) 5%
- 2) 10%
- 3) 15%
- 4) 20%
- 5) 25%

9. ЧАСТОТА ДЫХАНИЯ У РЕБЕНКА ДО 1 ГОДА - ЭТО ЧИСЛО ДЫХАТЕЛЬНЫХ ДВИЖЕНИЙ:

- 1) 30-35 в мин
- 2) 25-30 в мин
- 3) 20-25 в мин
- 4) 15-20 в мин
- 5) 40 в мин

10. ЭМФИЗЕМА ЛЕГКИХ - ЭТО:

- 1) деструкция эластических структур легочной ткани
- 2) перибронхиальный фиброз
- 3) интерстициальная инфильтрация легочной ткани
- 4) облитерация мелких бронхов

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Ребенок 2 года, поступил в стационар в связи с длительной фебрильной температурной реакцией, кашлем малопродуктивным, периодической одышкой. Из анамнеза заболевания: Заболел 3 недели назад. Отмечался приступообразный кашель, одышка, повышение температуры тела до фебрильных показателей. Лечились амбулаторно по поводу острого бронхита с обструкцией, предположительно аденовирусной этиологии. Эффекта от лечения нет. Сохраняется фебрильная температурная реакция, симптомы бронхиальной обструкции с асимметрией хрипов. Отмечается нарастание одышки – в начале заболевания одышка при физической активности, сейчас одышка в покое.

Из анамнеза жизни: ребенок от 2 беременности, 2 родов на 36 неделе. Во второй половине беременности угроза преждевременных родов. При рождении АПГАР 6-7 баллов. Находился в палате интенсивной терапии, ИВЛ 1 сутки. Грудь до 6 мес. До 1 года перенес пневмонию. На 2 году – 2 эпизода крупа. Прививки по календарю.

При поступлении состояние ребенка ближе к тяжелому. Температура тела 38,6С. Одышка до 60 в мин. Кожные покровы бледные. Отмечается участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания. При перкуссии грудной клетки – коробочный оттенок звука. При аускультации легких – дыхание жесткое, ослабленное, выслушиваются сухие свистящие хрипы (в виде писка) и мелкопузырчатые хрипы, с преобладанием справа. ЧД 60 в мин. Тоны сердца приглушены, ЧСС 100 в мин. Живот мягкий. Физиологические опрвления в норме. SaO₂ 90%. На рентгенограмме локализованное чередование участков пониженной и гипервоздушной пневматизации легких («ватное легкое»). В гемограмме повышение СОЭ, нейтрофильный сдвиг, лейкоцитоз.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Какой фактор риска развития заболевания у данного ребенка.
3. Какого диаметра бронхи поражаются при данной патологии?
4. Наиболее значимый патофизиологический механизм обструкции?
5. План лечения.

Задача №2.

Ребенок 1,5 года, поступил в отделение детской пульмонологии в связи с кашлем малопродуктивным, одышкой. Из анамнеза заболевания: Болеет 4 недели назад. Отмечался приступообразный малопродуктивный кашель, одышка, Лечились амбулаторно ингаляциями с амброксолом. Сохраняется кашель, нарастает одышка.

Из анамнеза жизни: ребенок от 1 беременности, на 39 неделе. Во второй половине беременности угроза преждевременных родов. При рождении АПГАР 6-7 баллов. Находился в палате интенсивной терапии, ИВЛ 1 сутки. Грудь до 3 мес. До 1 года перенес бронхолит. На 2 году – 2 эпизода БОС. Прививки по календарю.

При поступлении состояние ребенка ближе к тяжелому. Температура тела 36,9°C. Одышка до 60 в мин. Кожные покровы бледные. Цианоз носогубного треугольника. Отмечается участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания. При перкуссии грудной клетки – коробочный оттенок звука. При аускультации легких – дыхание жесткое, ослабленное, выслушиваются сухие свистящие хрипы (в виде писка) и мелкопузырчатые хрипы, с преобладанием слева. ЧД 60 в мин. Тоны сердца приглушены, ЧСС 100 в мин. Живот мягкий. Физиологические опровержения в норме. SaO₂ 90%. На рентгенограмме локализованное чередование участков пониженной и гипервоздушной пневматизации легких («ватное легкое»). В гемограмме повышение СОЭ, нейтрофильный сдвиг, лейкоцитоз.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Какой фактор риска развития заболевания у данного ребенка.
3. Какие обследования необходимо провести?
4. Какой прогноз при данной патологии?
5. План лечения.

Задача №3.

Ребенок 14 лет, направлен в стационар. Кашель постоянный, непродуктивный. Неуклонно-прогрессирующая инспираторная одышка. Заболел 3 месяца назад, появилась слабость, апатия. В начале одышка при физической нагрузке, затем в покое. Постоянный малопродуктивный кашель. Мальчик прекратил заниматься спортом. Затем присоединились боли в грудной клетке (под лопатками), препятствующие глубокому вдоху. Похудел на 5 кг.

При осмотре в приемном покое: Пациент вялый. Кожные покровы бледные. Акроцианоз. При аускультации легких дыхание ослаблено, крепитирующие хрипы на вдохе («треск целлофана»). ЧД 22 в мин. Тоны сердца приглушены, ЧСС 96 в мин. Живот мягкий пальпации доступен. Физиологические опровержения в норме.

На рентгенограмме легких диффузное понижение прозрачности легочной ткани, сетчато-тяжистые изменения легочного рисунка.

1. Ваш диагноз?
2. Тип вентиляционных нарушений.
3. Какие обследования необходимо провести?
4. С какими заболеваниями необходимо проводить диф. диагностику?
5. План лечения.

Задача №4.

Мальчик 2 месяцев болеет в течение 4 дней. Заболевание началось с заложенности носа, покашливания, снижения аппетита, нарушения сна. Температура тела в течение трех дней поднималась до 37,5°C. Получал сосудосуживающие препараты. Несмотря на лечение, на 4 день усилился кашель, появилась одышка. В легких выслушивались разнокалиберные влажные хрипы. С подозрением на пневмонию участковым врачом ребенок был направлен в стационар.

Из анамнеза известно, что мальчик с 2 месяцев получает искусственное вскармливание молочной смесью Нестажен. Семья живет в неблагоустроенном доме, отопление - печное. Родители здоровы, курят, в том числе в квартире. У старшего брата – аллергия на цитрусовые; в настоящее время он болеет ОРВИ. При осмотре в стационаре врачом приемного покоя состояние ребенка было оценено как тяжелое, отмечено втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, шумное свистящее дыхание, затрудненный выдох, периоральный цианоз. ЧДД 60-65 в минуту. Перкуторно над легкими определялся легочный звук с коробочным оттенком, аускультативно – масса мелкопузырчатых хрипов над всей поверхностью легких. Границы сердца в норме. ЧСС 140 уд/мин. Тоны сердца слегка приглушены. Живот пальпации доступен, безболезненный. Размеры печени и селезенки в норме.

Общий анализ крови: НЬ - 128 г/л, Эр - $4,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты - $7,2 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с - 30%, э - 3%, л - 58%, м - 8%, СОЭ -10 мм/час. Р-графия грудной клетки: повышенная прозрачность легочных полей, усиление легочного рисунка.

1. Поставьте диагноз.
2. Обоснуйте его.
3. Укажите факторы способствовавшие развитию заболевания.
4. Методы лечения обструктивного синдрома.
5. Прогноз заболевания у данного ребенка.

Задача №5.

Мальчик Женя, 9 лет поступил в дневной стационар педиатрического отделения с жалобами на кашель с трудно отделяемой слизисто-гноющей мокротой. Заболел 6 дней назад, когда поднялась температура до $38,5^{\circ}\text{C}$, общее состояние страдало незначительно, на следующий день появился сухой упорный кашель, лечились амбулаторно - жаропонижающие, грудной сбор. На 5-й день от начала заболевания кашель стал малопродуктивный, с закаливаниями, ночной, температура субфебрильная. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРЗ до 3-4 раз в год. 1 месяц назад перенес острый бронхит, лечился амбулаторно – Флемоксин- солютаб, муколитики, травы. Аллергический анамнез не отягощен.

При осмотре: состояние ребенка средней степени тяжести, самочувствие страдает – сон нарушен из-за кашля, аппетит снижен. Кожные покровы бледные. Подкожно-жировой слой развит умеренно, равномерно. В зеве разлитая умеренно выраженная гиперемия. Грудная клетка уплощена. При аускультации – на фоне ослабленного дыхания выслушиваются мелкопузырчатые ассиметричные хрипы. ЧД – 20 в минуту. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей.

Анализ крови: НЬ 136 г/л, Эр $4,3 \times 10^{12}$ /л; $L17,4 \times 10^9$ /л; СОЭ 18мм/час; Э1 ПЗ С57 Л33 М6. Рентгенограмма грудной клетки – диффузно усилен легочный рисунок за счет интерстициального и сосудистого компонентов,

корни легких расширены, усиление мелких элементов. Купола диафрагмы четкие. Срединная тень расположена обычно.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Типичные симптомы, характерные для данной этиологии.
3. Дифференциальная диагностика.
4. Дополнительное лабораторное обследование, которое можно применить для подтверждения данной этиологии.
5. Антибиотики, из какой группы в данном случае будут назначены?

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.

- Наиболее изученные причины возникновения экзогенного аллергического альвеолита.
- Поражение легких при системных ревматических заболеваниях.
- Реабилитация и диспансерное наблюдение детей с хроническими заболеваниями органов дыхания.
- Современные методы оксигенотерапии.
- Легочный гемосидероз.
- Синдром Хейнера.
- Синдром Гудпасчера.

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	Острые инфекции дыхательных путей у детей . Диагностика и лечение, профилактика/ Н.А. Геппе [и др.]	М.:МедКом-Про	2018
6	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук./ред. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие/Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск: КрасГМУ	2015
8	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов/. 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	Красноярск: КрасГМУ	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.01.1.2.10 **Тема 10.3.5** «Пульмонология. Патология раннего возраста. Бронхолегочная дисплазия».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Основой дальнейшего снижения перинатальной и младенческой смертности является совершенствование методов выхаживания детей, родившихся с очень низкой и экстремально низкой массой тела (ОНМТ, ЭНМТ). Внедрение современных перинатальных технологий, широкое использование методов интенсивной терапии в лечении недоношенных новорожденных привело к существенному увеличению выживаемости данной категории детей. По мере снижения неонатальной смертности детей с ОНМТ и ЭНМТ, все большее влияние на прогноз жизни и здоровья таких детей оказывает бронхолегочная дисплазия (БЛД).

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9

- учебная:

обучающийся должен знать: Особенности специфической и неспецифической профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний у детей, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний у детей, медицинские показания к использованию современных методов лабораторной диагностики заболеваний у детей, медицинские показания к использованию современных методов инструментальной диагностики заболеваний у детей, международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем, современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний и пограничных состояний детского возраста, этиологию и патогенез соматических заболеваний у детей, клиническую картину, особенности течения осложнения заболеваний у детей, клиническую картину состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам, порядки оказания медицинской помощи детям, стандарты медицинской помощи детям по заболеваниям, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи детям, современные методы терапии основных соматических заболеваний и патологических состояний у детей, клиническую картину состояний, требующих неотложной помощи детям, принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях и в стационарных условиях, правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям, механизм действия основных групп лекарственных препаратов; медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением.

обучающийся должен уметь: Исследовать и оценить ПСВ с помощью пикфлоуметра, оценить результаты спирографии, провести внутривенное

вливание лекарственных средств с помощью инфузионного насоса (инфузатора).

обучающийся должен владеть: Навыком сбора и оценки генеалогического анамнеза, анамнез жизни и болезни ребенка, навыком клинического обследования (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) больного ребенка, навыком формулирования диагноза с учетом МКБ, клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Бронхолегочная дисплазия (БЛД) - это полиэтиологическое хроническое заболевание морфологически незрелых легких, развивающееся у новорожденных, главным образом глубоко недоношенных детей, в результате интенсивной терапии респираторного дистресс- синдрома (РДС) и/или пневмонии. Протекает с преимущественным поражением бронхиол и паренхимы легких, развитием эмфиземы, фиброза и/или нарушением репликации альвеол; проявляется зависимостью от кислорода в возрасте 28 суток жизни и старше, бронхообструктивным синдромом и симптомами дыхательной недостаточности; характеризуется специфическими рентгенографическими изменениями в первые месяцы жизни и регрессом клинических проявлений по мере роста ребенка.

КОД ПО МКБ-10: P27.1 Бронхолёгочная дисплазия, возникшая в перинатальном периоде.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

Критерии диагностики БЛД подразделяются на клинические и рентгенологические. Клинические критерии включают в себя следующие: искусственная вентиляция легких (ИВЛ) на первой неделе жизни и/или респираторная терапия с постоянным положительным давлением в дыхательных путях через носовые катетеры (НСРАР) и другая; терапия кислородом более 21% ($FiO_2 > 21\%$) в возрасте 28 дней и старше (кислородозависимость); дыхательная недостаточность, бронхообструктивный синдром в возрасте 28 дней и старше, зависимость от кислорода, развивающаяся при проведении кислородотерапии (ИВЛ, НСРАР). Рентгенологическими критериями являются интерстициальный отек, чередующийся с участками повышенной прозрачности легочной ткани, фиброз, лентообразные уплотнения.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Тяжесть и прогноз БЛД определяет степень кислородозависимости, оцененная в 36 нед. постконцептуального возраста (ПКВ - возраст, суммирующий срок гестации и срок постнатальной жизни в неделях) у детей, родившихся с гестационным возрастом менее 32 недель, на 56 день жизни у

детей с гестационным возрастом более 32 недель или при выписке, если она наступит раньше (1А) [2] (табл. 2).

Таблица 2

Классификация БЛД.

Степень тяжести БЛД	Диагностические критерии для детей различного гестационного возраста при рождении	
	Гестационный возраст	
	Менее 32 недель	32 недели и более
	Время и условия оценки	
	36 недель постконцептуального возраста или выписка домой (что наступит раньше)	От 28 до 56 дня после рождения или выписке домой (что наступит раньше)
	Терапия кислородом более 21% в течение 28 сут*	
Легкая БЛД	Дыхание комнатным воздухом в 36 нед. или при выписке	Дыхание комнатным воздухом на 56 день или при выписке
Среднетяжелая БЛД	Потребность в кислороде менее 30% в 36 нед. или при выписке	Потребность в кислороде менее 30% на 56 день жизни или при выписке
Тяжелая БЛД	Потребность в кислороде более 30% и/или PPV**, NCPAP*** в 36 нед. или при выписке	Потребность в кислороде более 30% и/или PPV**, NCPAP*** на 56 день жизни или при выписке

*За одни сутки лечения принимают кислородотерапию продолжительностью не менее 12 ч

** PPV (positive pressure ventilation) - вентиляция под положительным давлением

***NCPAP (nose continuous positive airway pressure) - постоянное положительное давление в дыхательных путях через носовые катетеры

Необходимость кислородотерапии ($FiO_2 > 21\%$) и/или применения положительного давления (PPV или NCPAP) на 36 неделе ПКВ или 56 дне жизни не должна отражать «острые приступы», а скорее обычное состояние пациента, динамику заболевания за несколько предыдущих дней. Дети, получающие кислород ($FiO_2 > 21\%$) и/или ИВЛ для лечения нелегочного заболевания (центральное апноэ, паралич диафрагмы и т. п.) не имеют БЛД, если у них нет паренхиматозного заболевания легких и клинических признаков респираторного дистресса (цианоз, тахипноэ, западение податливых мест грудной клетки, шумный выдох, раздувание крыльев носа).

В ряде случаев точная градация младенцев по степени тяжести БЛД затрудняется из-за отсутствия фактических объективных данных о потребности в кислороде. Поэтому было предложено «физиологическое

определение» БЛД, уточняющее показатель SatO₂, для поддержания которого ребенку в указанные сроки оценки (36 недель ПКВ/56 дней жизни, или при выписке) может требоваться дополнительный кислород (2B). Таким показателем была определена SatO₂>90%, явившаяся основанием для уточнения предложенной классификации, а ее транскутанное определение - тестом, подтверждающим кислородозависимость.

Согласно «физиологическому определению», новорожденные, нуждающиеся в дыхательной поддержке с положительным давлением или дотации O₂>30% в 36 недель ПКВ для поддержания значений SatO₂ 90-96% страдают БЛД. У детей, зависимых от кислорода с FiO₂ <30% или имеющих SatO₂>96% при дотации дополнительного O₂>30% проводится постепенное уменьшение содержания (%) O₂ вплоть до дыхания комнатным воздухом под контролем SatO₂. Если при дыхании комнатным воздухом в течение, по крайней мере, 30 мин. значения SatO₂ составляют >89%, то ребенок расценивается как не нуждающийся в кислородотерапии. Использование данного определения БЛД позволяет снизить частоту диагностики тяжелых форм заболевания и продолжительность кислородотерапии.

В соответствии с классификацией БЛД Американского торакального общества (ATS) и Российского респираторного общества, кроме тяжести заболевания, выделяются клинические формы (классическая и новая БЛД недоношенных, БЛД доношенных), которые целесообразно рассматривать как отдельные фенотипы болезни. Отечественная классификация выделяет также периоды заболевания (обострение, ремиссия) и осложнения. В фазе ремиссии состояние больного определяется тяжестью течения заболевания и наличием осложнений. Фаза обострения заболевания характеризуется ухудшением состояния больного, что проявляется усилением симптомов бронхиальной обструкции, развитием острой дыхательной недостаточности, у тяжелых больных на фоне хронической, как правило, при присоединении острого респираторного заболевания, чаще всего респираторно-синцитиальной вирусной инфекции (РСВ).

К осложнениям БЛД, согласно отечественной классификации, относятся хроническая дыхательная недостаточность, острая дыхательная недостаточность на фоне хронической, ателектаз, легочная гипертензия, легочное сердце, системная артериальная гипертензия, недостаточность кровообращения, гипотрофия. Для оценки степени хронической дыхательной недостаточности (ХДН) у детей с БЛД используются показатели PaO₂ и SatO₂. Оценка показателя SatO₂ является предпочтительным. Степень ХДН устанавливается в соответствии с унифицированной классификацией (табл. 3). Пациенты со II степенью ХДН нуждаются в домашней кислородотерапии (1C).

Таблица 3.

Классификация дыхательной недостаточности по степеням тяжести (6).

Степень ДН	PaO ₂ мм.рт.ст.	SaO ₂ %
Норма	>80	>95
I	60-79	90-94

II	40-59	75-89
III	<40	<75

ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗА

Пример формулировки диагноза:

«Бронхолегочная дисплазия, классическая форма, тяжелое течение, неполная ремиссия, хроническая дыхательная недостаточность».

При формулировке диагноза необходимо обязательно указывать тяжесть течения заболевания. В возрасте до 28 суток жизни диагноз БЛД не может быть установлен, до 28 суток жизни правомочны такие формулировки как «формирование БЛД» или «группа риска по БЛД».

Диагноз «бронхолегочная дисплазия» правомерен в качестве самостоятельного у детей до 3-летнего возраста, у детей после 3 лет БЛД указывается как заболевание, имевшее место в анамнезе. При ведении медицинской документации для оценки степени тяжести БЛД необходимо указывать вид респираторной терапии и состояние кислородозависимости ребенка в значимые для определения тяжести заболевания сроки.

ЭТИОЛОГИЯ. ФЕНОТИПЫ БОЛЕЗНИ

Бронхолегочная дисплазия является мультифакториальным заболеванием (табл. 4). Представленные в табл. 4 факторы риска могут быть идентифицированы у пациентов, развивающих БЛД.

Таблица 4.

Факторы риска развития БЛД.

Эндогенные		Экзогенные
Немодифицируемые	Модифицируемые	
<p>Недоношенность Малая масса тела при рождении (Задержка развития легких Недостаточность антиоксидантной защиты Задержка внутриутробного развития Генетическая предрасположенность Белая раса Мужской пол</p>	<p>Недостаточность сурфактанта Респираторный дистресс-синдром новорожденных /острый Функционирующий открытый артериальный проток Надпочечниковая недостаточность Синдром аспирации мекония Гастроэзофагеальный рефлюкс Легочное кровотечение Синдромы утечки воздуха</p>	<p>ИВЛ с высоким МАР Врожденная и постнатальная нозокомиальная инфекция (уреаплазма, цитомегаловирус, бактериальная, сепсис) Нарушение питания Дефицит витамина А, меди, цинка, селена, магния Избыток жидкости и отек легких</p>

Средний гестационный возраст большинства детей, развивающих БЛД, в современных условиях составляет 28 недель; подавляющее большинство

случаев (75%) приходится на детей с массой тела при рождении менее 1000 г. В связи с изменившимся контингентом пациентов и картиной болезни был предложен термин «новая» БЛД - паренхиматозное легочное заболевание, характеризующееся нарушением роста и развития альвеол и сосудов малого круга кровообращения, в результате воздействия различных факторов на незрелое легкое. Гистологическая картина данной формы БЛД характеризуется уменьшением числа и размера альвеол, сниженным числом капилляров, минимальными фиброзными изменениями. Степень дыхательных расстройств и тяжесть РДС у детей с новой БЛД меньше, либо они не имеют РДС, среднее давление в дыхательных путях и процент кислорода во вдыхаемой смеси ниже, а рентгенографические изменения выражены минимально. У детей с новой БЛД отмечается положительный эффект на введение экзогенных сурфактантов, что проявляется в быстром улучшении респираторной функции. Ухудшение состояния больных часто связано с присоединением вторичной инфекции, функционированием открытого артериального протока (ОАП) или возникновением апноэ. Синонимом термина «новая» БЛД является «постсурфактантная». Следует учитывать, что после применения препаратов сурфактанта возможно развитие как новой, так и классической формы заболевания.

Основные отличия классической и новой формы БЛД обобщены в таблице 5.

Таблица 5. Основные отличия классической и новой форм БЛД

	Классическая (старая)	Постсурфактантная (новая)
Этиология	Недоношенность, ИВЛ с «жесткими параметрами»	Хориоамнионит, глубокая недоношенность
Патогенез	Постнатальное воспаление, фиброз легкого вследствие баро- и волномотравмы	Недоразвитие легких, нарушение альвеоляризации и роста сосудов легкого, внутриутробное воспаление
Патоморфология	Чередование ателектазов эмфизематозно расширенными участками, тяжелые повреждения респираторного эпителия (гиперплазия, плоскоклеточная метаплазия), выраженная гладкомышечная гиперплазия дыхательных путей, диффузная	Меньшая региональная гетерогенность болезни легких, редкое повреждение респираторного эпителия, небольшое утолщение гладкой мускулатуры дыхательных путей, слабо выраженный фиброз межальвеолярных перегородок и перибронхиальных зон, число артерий уменьшено (дисморфизм); меньшее число, больший размер, «упрощение» альвеол

	фибропролиферация, гипертензивное ремоделирование легочных артерий, снижение альвеоляризации и дыхательной поверхности	
Гестационный возраст	Любой	Обычно 24-28 недель
Масса тела при рождении	Любая	400-1000 г
РДС	Во всех случаях, тяжелый	Не обязательно, легкий и среднетяжелый
Респираторная терапия	ИВЛ более 3-6 суток, FiO ₂ >0,5, высокие PIP и MAP	CPAP или ИВЛ с FiO ₂ 0,3-0,4, невысокие PIP и MAP
Развитие кислородозависимости	Сразу после рождения	Отсроченно (через несколько дней-недель), характерен «светлый» промежуток
Тяжесть	Чаще тяжелая	Чаще легкая
Бронхообструктивный синдром	Часто	Редко
Рентгенологическая картина	Интерстициальный отек, сменяемый гиперинфляцией, буллами, лентообразными уплотнениями	Равномерное затемнение («затуманенность»), негомогенность легочной ткани с мелкими или более крупными уплотнениями, в тяжелых случаях повышенная воздушность
Исходы	Эмфизема	Не ясны

ДИАГНОСТИКА

Анамнез. Классическая форма БЛД развивается обычно у пациентов в результате тяжелого поражения легких, требующего ИВЛ с «жесткими режимами» и высокими концентрациями кислорода. Кроме РДС, такое поражение легких у недоношенных детей может явиться результатом врожденной пневмонии/сепсиса, вызванного стрептококком группы В (*Streptococcus agalactiae*).

Начало развития БЛД можно предположить обычно к 7-10 дню жизни, когда у ребенка, находящегося на ИВЛ по поводу РДС, отсутствует положительная динамика, развивается стойкая дыхательная недостаточность после, первичного улучшения состояния, часто связанного с введением

сурфактанта. На течение РДС отрицательное влияние может оказать наложение госпитальной инфекции с развитием пневмонии.

В отличие от детей с классической БЛД, которым требуется многодневная ИВЛ с высоким содержанием кислорода, пациенты с новой БЛД нередко в первые дни и недели жизни имеют минимальную потребность в кислороде. И только после нескольких дней или недель («медовый месяц») у этих детей начинается прогрессирующее ухудшение функции легких, которая характеризуется увеличением потребности в вентиляции и кислорода и признаков текущей дыхательной недостаточности. Следовательно, особенностью клинической картины новой БЛД также является позднее, отсроченное развитие кислородозависимости. Длительная кислородозависимость у таких пациентов часто обусловлена функционирующим ОАП или инфекцией.

У доношенных зрелых новорожденных факторами, предрасполагающими к развитию БЛД, являются синдром аспирации мекония, сепсис, нозокомиальная пневмония, персистирующая легочная гипертензия, гипоплазия легкого, диафрагмальная грыжа, пролонгированная ИВЛ, проводимая в связи с хирургическими вмешательствами.

Клиническая картина. Специфических клинических проявлений БЛД нет. Начальные проявления заболевания тесно связаны с клинической картиной респираторного дистресс синдрома (РДС). При неосложненном РДС на 3-4-е сутки жизни обычно наступает улучшение. Выздоровление от РДС часто совпадает с повышением спонтанного диуреза. Первым признаком возможного формирования БЛД является затяжное течение РДС. Клиническая картина БЛД представлена симптоматикой хронической дыхательной недостаточности у недоношенных новорожденных детей, зависимых от высоких концентраций кислорода во вдыхаемом воздухе и ИВЛ в течение более или менее продолжительного времени. Стойкая дыхательная недостаточность развивается после первичного улучшения состояния на фоне ИВЛ. При легком течении наблюдается невозможность снижения концентрации кислорода и смягчения параметров ИВЛ в течение 1-2 недель, удлинение периода выздоровления после дыхательной недостаточности; в тяжелых - на фоне ИВЛ сохраняется гипоксемия, гиперкапния, «снять» ребенка с ИВЛ не удастся в течение нескольких месяцев. Реинтубации являются фактором риска тяжелого течения заболевания (1С).

При объективном исследовании обычно выявляют бледные кожные покровы, с цианотичным оттенком. На фоне терапии глюкокортикостероидами возможно развитие кушингоидного синдрома. Грудная клетка эмфизематозно вздута, характерны тахипноэ до 80-100 в минуту, одышка с западением межреберных промежутков и втяжением грудины, симптом «качелей» (западение грудины при, вдохе в сочетании с усиленным участием в акте дыхания мышц брюшного пресса), затрудненный удлиненный выдох. Перкуссия грудной клетки не проводится детям с ОНМТ и ЭНМТ в связи с риском интракраниальных кровоизлияний. Для

аускультативной картины БЛД типичны ослабление дыхания и крепитация, отражающие развитие интерстициального отека, и появление свистящих, мелкопузырчатых хрипов при отсутствии сердечной недостаточности. К проявлениям бронхообструктивного синдрома (БОС) у недоношенных детей с БЛД относятся также эпизоды падения сатурации кислорода, клинически сопровождающиеся свистящими хрипами, ослабленным дыханием, затруднением вдоха и выдоха, ригидностью грудной клетки, падением растяжимости и увеличением резистентности дыхательных путей. У части пациентов с БЛД возможен стридор, при его развитии требуется исключить постинтубационное повреждение гортани. У ребенка, находящегося на ИВЛ, трактовка физикальных изменений в легких затруднена. Кормление является большой нагрузкой для этих детей и часто сопровождается эпизодами снижения оксигенации, срыгиваниями и усилением симптомов дыхательной недостаточности.

При развитии правожелудочковой сердечной недостаточности присоединяются кардиомегалия, тахикардия, ритм галопа, гепатоспленомегалия, периферические отеки. Легочное сердце должно быть заподозрено, когда при кардиомегалии, выслушиваются шум трикуспидальной регургитации и акцент II тона на легочной артерии.

Клиническая картина новой формы БЛД характеризуется длительной кислородозависимостью и, в то же время, сравнительно редким возникновением БОС. Тогда как БЛД доношенных часто протекает с длительными, стойкими, резистентными к терапии бронхообструктивными эпизодами.

Рентгенологическое исследование грудной клетки рекомендуется проводить детям с БЛД в ОРИТ новорожденных не реже 1-2 раз в месяц; при ухудшении состояния, подозрении на развитие пневмонии, синдромов «утечки воздуха» - чаще.

Высокоразрешающая компьютерная томография (ВРКТ) легких может потребоваться детям с БЛД в следующих случаях:

- при проведении дифференциальной диагностики с другими бронхолегочными заболеваниями, например, ИЗЛ;
- при повторных пневмотораксах;
- при задержке клинического выздоровления и персистенции респираторных симптомов, не объяснимых тяжестью БЛД;
- при необходимости верификации хронического заболевания легких в исходе БЛД, например, при подозрении на развитие облитерирующего бронхиолита;
- для исключения врожденных пороков развития легких.

Общий клинический анализ крови характеризуется такими изменениями как анемия, нейтрофилез и эозинофилия. Анемия при БЛД сопровождается дефицитом эритропоэтина, характеризуется как нормохромная нормоцитарная гипорегенераторная с окрашиваемым железом в нормобластах костного мозга, что отличает ее от вторичной анемии при

хронических заболеваниях и анемии недоношенных. Детям с БЛД в ОРИТ следует исследовать общий клинический анализ крови 2 раза в неделю.

Кислотно-основное состояние и мониторинг оксигенации исследуется в спокойном состоянии, так как у кислородозависимых младенцев с БЛД возможны эпизоды десатурации и гипоксии при стрессе, энтеральном кормлении, чрезмерном возбуждении, бронхоспазме. Кроме того, если определение рН и РаССь возможно и при исследовании капиллярной крови, то определение РаСД в капиллярной крови всегда дает ложно низкие значения. Идеальным для мониторинга оксигенации является транскутанная пульсоксиметрия. Дети с высокой легочной гипертензией и длительно кислородозависимые нуждаются в пролонгированной пульсоксиметрии.

Электрокардиография позволяет выявить признаки перегрузки, гипертрофии правых отделов сердца, высокий зубец Р при осложнении БЛД легочной гипертензией (ЛГ). В то же время нормальная ЭКГ не исключает наличия тяжелой ЛГ. Электрокардиография имеет недостаточные чувствительность и положительную прогностическую ценность для выявления гипертрофии ПЖ как маркера ЛГ, и поэтому не должна использоваться в качестве метода скрининга развития ЛГ (2С).

Эхокардиография проводится в режиме доплер-ЭхоКГ с определением кровотока через ОАП и для диагностики ЛГ. При отсутствии количественной оценки наличия ЛГ с помощью измерения длины струи трикуспидальной регургитации, у пациентов с БЛД качественные характеристики, включая увеличение размеров ПП, гипертрофию и дилатацию ПЖ, дилатацию легочной артерии, уплощение межжелудочковой перегородки не могут обеспечить хорошую прогностическую ценность для выявления ЛГ.

Катетеризация сердца и тест на вазореактивность. Критерием наличия ЛГ при БЛД, по данным катетеризации правых отделов сердца, является повышение среднего давления в легочной артерии (СрДЛА) выше 25 мм рт. ст. при индексе резистентности легочных сосудов >3.0 единиц Вуда (WU)- m^2 для ситуации двухжелудочкового кровообращения

Контроль системного артериального давления рекомендуется как на стационарном этапе, так и при каждом амбулаторном визите пациента в связи с возможностью такого осложнения БЛД как системная артериальная гипертензия.

Полисомнография (ПСГ). Показания к проведению полисомнографии определяются гестационным возрастом и наличием периодического дыхания или эпизодов апноэ. Полное ПСГ-исследование желательно при появлении, помимо апноэ, таких симптомов возможной обструкции верхних дыхательных путей, как брадикардия во сне и храп.

Флоуметрия спокойного дыхания. Регистрация респираторного паттерна в состоянии естественного сна ребенка (без необходимости сотрудничества пациента с исследователем) позволяет оценить параметры ФВД у детей с БЛД в любом возрасте в ремиссии или обострении

бронхолегочного процесса, что может быть использовано для коррекции бронхолитической терапии, а также в прогностических целях.

ТЕРАПИЯ И ПРОФИЛАКТИКА

Эффективность целого ряда традиционно используемых вмешательств у детей с БЛД не подтверждена с позиций доказательной медицины (антенатальные вмешательства, диуретики, закрытие открытого артериального протока, антиоксиданты, оксид азота, питание, ограничение жидкости, кромоны), поэтому в данных рекомендациях они не рассматриваются. Как эффективное вмешательство в настоящее время рассценивается витамин А, однако парентеральная форма, в отношении которой получены доказательства эффективности, не зарегистрирована к применению в РФ.

Ранний СРАР/методика INSURE. Тактика раннего начала проведения СРАР и селективного введения сурфактанта более эффективна, чем рутинное проведение профилактики у детей, снижает необходимость интубации, а также риск смертельного исхода и/или развития БЛД.

Проведения ИВЛ можно избежать при использовании техники INSURE (Интубация- Су рфактант-Экстубация с переводом на СРАР (INtubate - SURfactant - Extubate to СРАР): в рандомизированных исследованиях было показано, что применение данной техники снижает потребность в ИВЛ и частоту последующего развития БЛД (1В).

Недоношенным новорожденным с гестационным возрастом более 28 недель может быть выполнена экстубация с переводом на СРАР или на назальную вентиляцию с перемежающимся положительным давлением (NIPPV) сразу после введения сурфактанта, при этом необходимо провести клиническую оценку относительно переносимости данной процедуры для каждого пациента (2В).

Искусственная вентиляция легких. Продолжительность ИВЛ и дыхательные объемы следует минимизировать для того, чтобы максимально снизить повреждающее действие на легкие (1В).

Стратегия обеспечения синхронизированной ИВЛ с целевым дыхательным объемом представляется наиболее эффективной тактикой предотвращения смертности и БЛД у новорожденных детей, находящихся на ИВЛ. Следует использовать вентиляцию с целевым дыхательным объемом, так как это сокращает продолжительность вентиляции и снижает риск развития БЛД (2В). При прекращении ИВЛ целесообразно допустить некоторую степень гиперкапнии, при рН выше 7,22 (2В). Следует избегать гипокапнии, так как она связана с повышенным риском развития БЛД и перивентрикулярной лейкомаляции (2В).

Алгоритм отлучения от кислорода. При отлучении от кислорода необходимо придерживаться следующих принципов:

1. Предпочтение следует отдать кислородотерапии через назальные канюли для поддержания SatO₂ 90-95%, а у детей с ЛГ/легочным сердцем не ниже 92-94%. Уровни SatO₂ должны быть стабильны во время кормления, сна и бодрствования.

2. В случае стабильного состояния ребенка с БЛД попытка прекращения дополнительной оксигенации начинается под контролем SatO₂ после дыхания атмосферным воздухом в течение 10 мин с интервалом в 2 недели.

3. Если кислородозависимые дети без ЛГ могут поддерживать SatO₂ в пределах более 90% при дыхании комнатным воздухом в течение хотя бы 40 минут, то можно проводить попытки отлучения их от дополнительного кислорода.

4. Если уровни SatO₂ нормальны, кислородотерапию прекращают во время бодрствования, но продолжают во время сна. При этом ведется мониторинг значений SatO₂ с записью на протяжении всей ночи. Нормальные уровни SatO₂ во время сна являются критерием для отмены кислородотерапии.

5. В том случае, если после отмены кислородотерапии пациент имеет низкую прибавку в весе

5. Прекращать кислородотерапию рекомендуется при стабильном состоянии пациента, только после отмены диуретиков и системных стероидов.

6. При невозможности выписки ребенка без дополнительного кислорода следует исключать ЛГ, гастроэзофагеальный рефлюкс, эпизоды микроаспирации, диагностированные болезни сердца.

Метилксантины. Терапия кофеином должна являться частью стандартного ухода за глубоко недоношенными детьми с РДС, так как способствует успешной эксугации и снижению частоты формирования БЛД (2А).

У младенцев с апноэ, а также для облегчения прекращения ИВЛ, следует применять кофеин (2А). Следует также рассмотреть применение кофеина у всех младенцев с высоким риском необходимости ИВЛ, например, с весом при рождении менее 1250 г, которые находятся на неинвазивной вспомогательной искусственной вентиляции лёгких (2В).

В РФ не зарегистрирована форма кофеина в виде цитрата, доступной является бензоат-натриевая соль кофеина (МНН: Кофеин, код АТХ: N06BC01), которую рекомендуется назначать в/в из расчета 20 мг/кг — нагрузочная доза и 5 мг/кг — поддерживающая в 1 -2 приема. Назначать кофеин следует всем новорожденным массой тела 180 в мин. Необходимо снизить поддерживающую дозу кофеина с 10 мг/кг до 5 мг/кг, при сохраняющейся тахикардии (в отсутствии других видимых причин) - кофеин отменяют. При холестазах и гипербилирубинемии клиренс кофеина снижается, что может привести к кофеиновой интоксикации.

Системные стероиды. Назначение дексаметазона в связи с его противовоспалительными эффектами недоношенным детям с ОНМТ и ЭНМТ, находящимся на ИВЛ, приводит к улучшению газообмена в лёгких, уменьшает потребность в высоком FiO₂ и длительность вентиляции, частоту БЛД, но не снижает неонатальную смертность. Терапия дексаметазоном (Код АТХ: N02AB02) должна начинаться не ранее 7-14 дня жизни, малыми дозами и коротким курсом. Это связано с высокой частотой ранних (инфекции, перфорации ЖКТ, артериальная гипертензия, гипергликемия, гипертрофическая кардиомиопатия, задержка роста, транзиторная супрессия функции надпочечников, остеопения) и поздних (снижение объёма серого

вещества головного мозга, повышение частоты ДЦП, ухудшение психомоторного развития, слепота) побочных эффектов препарата у недоношенных детей с ОНМТ и ЭНМТ при назначении в первые 7-10 дней жизни. Чем выше риск БЛД, тем больше вероятность того, что польза от применения кортикостероидов будет превышать риски.

Для облегчения экстубации у младенцев, которые оставались на ИВЛ в течение 1-2 недель, следует рассмотреть вопрос о применении короткого курса терапии дексаметазоном в низких или очень низких дозах, с постепенным снижением дозы (1В). Дексаметазон назначается не ранее 7 суток жизни.

Показания к назначению дексаметазона: 1) длительная зависимость от ИВЛ (более 7 сут); 2) неудачные попытки экстубации; 3) $FiO_2 > 35-50\%$; 4) необходимость высокого пикового давления вдоха при ИВЛ; 5) среднее давление в дыхательных путях $MAP > 7-10$ см.вод.ст; 6) рентгенологические данные, свидетельствующие о снижении прозрачности легочной ткани.

Рекомендованная схема назначения дексаметазона: стартовая доза дексаметазона 0,15 мг/кг/сут (1-3 день), 4-6 день 0,1 мг/кг/сут, 7-8 день 0,05 мг/кг/сут, 9-10 день 0,02 мг/кг/сут в два введения, при этом курсовая доза дексаметазона составляет 0,89 мг/кг (2А). Оценка эффективности терапии дексаметазоном проводится на 3 сутки лечения. Если через три дня ребенок не экстубируется, вместо уменьшения дозы дексаметазона до 0,1 мг/кг/сут, доза дексаметазона увеличивается до 0,3 мг/кг/сут на 3 дня, затем схема начинается вновь. В случае снижения FiO_2 и РГР, терапию дексаметазоном следует продолжить. В случае отсутствия положительной динамики в параметрах ИВЛ, несмотря на коррекцию дозы, терапию дексаметазоном следует прекратить и рассмотреть другие возможные причины потребности ребенка в ИВЛ.

Ингаляционные стероиды. Альтернативой применения системных стероидов при БЛД являются ингаляционные кортикостероиды (ИКС). До настоящего времени нет данных о том, что использование ИКС у детей с формирующейся или сформированной БЛД снижает частоту развития заболевания, приводит к снижению частоты симптомов или улучшает исходы. Получены доказательства, что длительное назначение будесонида в виде суспензии (Код АТХ: RQ3BA02) в качестве противовоспалительной контролирующей (базисной) терапии детям с БЛД приводит к ликвидации тахипноэ и одышки в покое, уменьшению частоты обострений БЛД и госпитализаций в связи с ними, уменьшает выраженность симптомов дыхательной недостаточности, модифицирует течение заболевания в сторону снижения степени тяжести, а также снижает уровень ферментов протеолиза, активных в первом полугодии жизни у детей с БЛД.

Длительность назначения ингаляционных кортикостероидов в случае обострения БЛД на фоне ОРВИ составляет от 3 дней до 2 недель, возможно дольше. При назначении ингаляционных стероидов в качестве базисной терапии ее продолжительность должна составлять не менее 3 мес., при этом необходим ежемесячный осмотр врача-пульмонолога. Доза будесонида

(суспензии для небулайзера) составляет 500 мкг/сут. Для ингаляций должны использоваться компрессорные или мембранные (меш) небулайзеры, в ультразвуковых небулайзерах будесонид разрушается. Отмена будесонида при длительном (более 3 недель) использовании происходит постепенно. После ингаляции будесонида необходима обработка полости рта, кожи под маской небулайзера (физиологическим раствором, умывание).

Ингаляционные бронхолитики. Ингаляционные бронхолитики включают (β 2-агонисты (сальбутамол, код АТХ: R03AC02), антихолинергические препараты (ипратропия бромид, код АТХ: R03BB01) или их комбинацию: ипратропия бромид+фенотерол (Код АТХ: R03AK03). В отличие от здоровых детей, у детей с БЛД гладкие мышцы бронхов гипертрофированы. С этим связывают положительный эффект от введения бронходилататоров у больных с данным заболеванием. Ингаляционные P2-агонисты и антихолинолитики, обладая синергичным действием, способны временно улучшать легочную функцию и газы крови (1С). Тем не менее, нет РКИ, доказывающих положительный исход их длительного применения.

Результаты небольших исследований указывают на то, что ингаляционные бронходилататоры имеют положительный эффект только в случае назначения детям с симптомами бронхиальной обструкции, а не при рутинном использовании (1В). Ингаляционные бронхолитики возможно назначать детям с БЛД только с клиническими признаками БОС.

Использование бронходилататоров, особенно длительное, должно подтверждаться клинической эффективностью.

Ипратропия бромид+фенотерол относится к препаратам «off label» у новорожденных. В 0,1 мл (2 кап.) ипратропия бромида+фенотерол содержится 50 мкг фенотерола гидробромида, 25 мкг ипратропия бромида. Дозировка: 1 кап./кг/ингаляцию растворяется в 2 мл 0,9% раствора NaCl. Ингаляции проводятся с помощью небулайзера каждые 6-8 часов, только при клинически значимом БОС коротким курсом или ситуационно. Длительное бесконтрольное применение ипратропия бромида+фенотерол противопоказано.

Поздняя терапия сурфактантом. Заместительная терапия сурфактантом при прогрессирующей БЛД приводит только к кратковременным благоприятным эффектам и не может быть рекомендована (2С).

Паливизумаб. Для пассивной иммунопрофилактики РСВ-инфекции у детей с БЛД используется паливизумаб (Код АТХ: J06BB16).

Силденафил (Код АТХ: G04BE03). Использование силденафила у детей с БЛД при стойкой ЛГ, рефрактерной к стандартной терапии, в особенности при отсутствии возможностей для проведения ингаляций NO и экстракорпоральной мембранной оксигенации, ранее допускалось в режиме «off label».

ДАЛЬНЕЙШЕЕ ВЕДЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Ребёнок с БЛД может быть выписан домой под амбулаторное наблюдение при условии, что он не нуждается в дополнительном кислороде, при этом SatO₂ выше 90% при дыхании атмосферным воздухом,

рентгенографическая картина в лёгких стабильна в динамике, наблюдается самостоятельное сосание и положительная динамика массы тела, отсутствуют клинико-лабораторные признаки инфекции. Длительность госпитализации ребенка с БЛД определяется тяжестью течения заболевания, наличием осложнений и может достигать нескольких месяцев;; С целью минимизации контакта с внутрибольничной инфекцией больные в стабильном состоянии могут быть выписаны домой даже при наличии кислородозависимости. Пациенты с SatO₂ <90% (при наличии ЛГ с SatO₂<92%) нуждаются в домашней оксигенотерапии с помощью концентратора кислорода и в продолжительной пульсоксиметрии.

На амбулаторном этапе наблюдения детей с БЛД проводится обязательный контроль массо-ростовых прибавок, психомоторного развития, лечение сопутствующей патологии, профилактика РСВ-инфекции (иммунизация паливизумабом), вакцинация в соответствии с Национальным календарем. Важна вакцинация противопневмококковой, противогриппозной вакциной (2А). Поскольку недоношенным детям, особенно глубоко недоношенным, свойственны апноэ (с брадикардией и десатурацией или без них), в том числе в течение 48-72 ч после введения вакцины, иммунизацию таких детей следует начинать в стационаре на этапе выхаживания при мониторинге жизненных функций. Это позволяет быстро справиться с эпизодами апноэ путем увеличения подачи кислорода, редко - перевода на СРАР, ИВЛ. В случае развития у ребенка приступа апноэ на введение первой дозы вакцины введение последующих доз должно проводиться исключительно при условии мониторинга.

Особого внимания после выписки из стационара заслуживают дети с тяжелой БЛД, получающие оксигенотерапию и имеющие осложнения заболевания. Больные с тяжелой БЛД с клиническими признаками хронической дыхательной недостаточности (тахипноэ, одышка) нуждаются в наблюдении пульмонолога, контроле SatO₂, ЭхоКГ с определением давления в легочной артерии для исключения ЛГ/легочного сердца.

Амбулаторное наблюдение за детьми с БЛД до 3-летнего возраста должно проводиться в отделениях восстановительного лечения (дневной стационар или круглосуточный стационар, в зависимости от состояния пациента с частотой 1 -2 раза в год, по потребности - курсы реабилитационных мероприятий, включающих физиопроцедуры, лечебную физкультуру по показаниям и курсы психолого-педагогического сопровождения и семейной социально-психологической адаптации), кабинетах катамнеза. Показано динамическое амбулаторное наблюдение педиатром, пульмонологом в поликлинических условиях не реже 2-3 раз в год. Дети старше 3 лет, с БЛД в анамнезе, наблюдаются пульмонологом в случае формирования хронического бронхолегочного процесса в исходе БЛД. В возрасте старше 5 лет у детей с БЛД в анамнезе при персистирующих симптомах дыхательной недостаточности, эпизодах бронхиальной обструкции рекомендуют исследование функции внешнего дыхания, включая проведение бронхолитической пробы, наблюдение специалистом

пульмонологом, по показаниям - консультации врача аллерголога-иммунолога.

С возрастом состояние больных улучшается. Функция легких, нарушенная на ранних этапах БЛД, улучшается по мере роста дыхательных путей и формирования новых альвеол. Резидуальные рентгенологические изменения, повышенная резистентность и гиперреактивность дыхательных путей сохраняются длительно, что определяет развитие бронхообструктивного синдрома (обострений заболевания). Дети с БЛД относятся к группе риска тяжелого течения РСВ-инфекции, протекающей в виде тяжелых бронхолитов, требующих терапии в условиях ОРИТ, проведения оксигенотерапии, ИВЛ. У части больных с тяжелой БЛД развиваются хронические заболевания легких (эмфизема, облитерирующий бронхолит, локальный пневмосклероз) как следствие структурных изменений в дыхательных путях и легких, которые сохраняются в зрелом возрасте. Бронхолегочная дисплазия - фактор риска раннего развития хронической обструктивной болезни легких у взрослых.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9), ,
тестовых заданий по теме (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Определение БЛД
- Критерии диагностики БЛД
- Классификация БЛД
- Факторы риска развития БЛД
- Клиническая картина БЛД
- Инструментальные методы обследования при БЛД
- Лечение БЛД
- Прогноз при БЛД

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. БРОНХОЛЕГОЧНАЯ ДИСПЛАЗИЯ (БЛД) РАЗВИВАЕТСЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ, ГЛАВНЫМ ОБРАЗОМ ГЛУБОКО НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ, ЧАЩЕ ВСЕГО В РЕЗУЛЬТАТЕ:

- 1) недоношенности
- 2) интенсивной терапии респираторного дистресс- синдрома и/или пневмонии
- 3) внутриутробной инфекции
- 4) желтухи недоношенных
- 5) сепсиса

2. РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИМ КРИТЕРИЕМ БЛД ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) диссеминированное поражение легочной ткани
- 2) участки просветления легочной ткани
- 3) участок зачехления легочной ткани, охватывающий пораженное легкое, увеличение корней легкого
- 4) картина пневмоторакса
- 5) интерстициальный отек, чередующийся с участками повышенной прозрачности легочной ткани, фиброз, лентообразные уплотнения

3. ТЯЖЕСТЬ И ПРОГНОЗ БЛД ОПРЕДЕЛЯЕТ:

- 1) степень недоношенности
- 2) частота срыгиваний
- 3) степень кислородозависимости
- 4) наличие желтухи
- 5) наличие везикулопустулеза

4. СРЕДНИЙ ГЕСТАЦИОННЫЙ ВОЗРАСТ БОЛЬШИНСТВА ДЕТЕЙ, РАЗВИВАЮЩИХ БЛД, В СОВРЕМЕННЫХ УСЛОВИЯХ СОСТАВЛЯЕТ:

- 1) 28 недель
- 2) 22-24 недели
- 3) 26 недель
- 4) 32 недели
- 5) 36 недель

5. НАЧАЛО РАЗВИТИЯ БЛД МОЖНО ПРЕДПОЛОЖИТЬ ОБЫЧНО:

- 1) к концу первого месяца жизни
- 2) на первом часу жизни
- 3) в первые сутки жизни
- 4) к 7-10 дню жизни
- 5) к 15-20 дню жизни

6. У ДОНОШЕННЫХ ЗРЕЛЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ФАКТОРОМ, ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИМ К РАЗВИТИЮ БЛД, ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) синдром аспирации мекония, гипоплазия легкого
- 2) наличие гемангиомы
- 3) гемолитическая болезнь новорожденных
- 4) задержка внутриутробного развития
- 5) мужской пол

7. НЕПРЕРЫВНАЯ ДОЛГОСРОЧНАЯ КИСЛОРОДОТЕРАПИЯ ПРИ БЛД ПОКАЗАНА ПАЦИЕНТАМ:

- 1) с открытым артериальным протоком
- 2) с легочной гипертензией
- 3) с низкой массой тела

- 4) с избыточной массой тела
- 5) в комплексе введения суфракта

8. В СЛУЧАЕ СТАБИЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ РЕБЕНКА С БЛД ПОПЫТКА ПРЕКРАЩЕНИЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЙ ОКСИГЕНАЦИИ НАЧИНАЕТСЯ ПОД КОНТРОЛЕМ:

- 1) рентгенографии легких
- 2) компьютерной томографии легких
- 3) SatO₂
- 4) клинического анализа крови
- 5) УЗИ сердца

9. ДЛЯ ОБЛЕГЧЕНИЯ ЭКСТУБАЦИИ У МЛАДЕНЦЕВ, КОТОРЫЕ ОСТАВАЛИСЬ НА ИВЛ В ТЕЧЕНИЕ 1-2 НЕДЕЛЬ, СЛЕДУЕТ РАССМОТРЕТЬ ВОПРОС О ПРИМЕНЕНИИ:

- 1) дексаметазона в низких или очень низких дозах
- 2) антибактериальных препаратов
- 3) дексаметазона в больших дозах, длительно
- 4) кальция в больших дозах
- 5) фуросемида

10. ПОЗДНЯЯ ТЕРАПИЯ СУРФАКТАНТОМ ПРИ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ БЛД ПРИВОДИТ:

- 1) к выздоровлению ребенка
- 2) только к кратковременным благоприятным эффектам
- 3) к длительно положительному эффекту
- 4) к резкому ухудшению состояния ребенка
- 5) присоединению осложнений

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Мальчик от 5 беременности, I-ая беременность закончилась, рождением здорового ребенка, II-IV – медицинскими абортми. У матери – эрозия шейки матки, генитальный кандидоз. Беременность протекала с угрозой выкидыша во II и III триместрах. Роды на 28 неделе самостоятельные, масса при рождении – 990 г, рост – 33 см, оценка по шкале Апгар 4/5 баллов. Состояние при рождении тяжелое за счет СДР, церебральной ишемии II степени. С рождения в связи с РДС и развившейся бактериальной пневмонией, церебральной ишемией до 24 суток жизни кислородотерапия проводилась методом НСРАР, далее кислородная палатка. В возрасте 10 суток жизни поступил в очень тяжелом состоянии в отделение реанимации, где тяжесть состояния была обусловлена дыхательной недостаточностью, обусловленной развитием бактериальной пневмонии, со стороны ЦНС синдром угнетения. По данным НСГ у ребенка диагностировано ВЖК I ст., в возрасте 21 дня нарастание ВЖК до II ст.

Пневмония клинически разрешилась к 1 мес. 11 дн. В возрасте 1 месяцев 13 дней сохранялась кислородозависимость, выявлены фиброзные изменения на рентгенограмме легких, воспалительные изменения в анализах крови отсутствовали. В возрасте 2 мес. 2 дн. в связи с приступами апноэ и брадикардией ребенок был переведен на ИВЛ. ИВЛ осложнилась трахеобронхитом, ателектазом правого легкого. После санации трахеобронхиального дерева ателектаз расправился. В возрасте 2,5 мес. назначен курс дексаметазона, ингаляционная терапия пульмикортом (курс 2 недели). Кислородозависимость (палатка, FiO₂ 35%) сохранялась до 3 мес., далее ребенок находился на диффузном кислороде до 4 мес. В возрасте 3,5 месяца диагностирована ретинопатия недоношенных II степени, активная фаза, назначено лечение. В возрасте 4,5 месяцев – оптический аппарат глаза в норме. По данным НСГ в возрасте 4,5 месяца диагностирована ПВЛ, киста в затылочной области. В возрасте 5 месяцев ребенок был выписан из отделения патологии новорожденных.

1. Какие критерии диагностики наиболее значимы в данном случае?
2. Какой этиологический тип данного заболевания?
3. В чем заключается "физиологическое определение" БЛД?
4. Какие осложнения БЛД Вы можете назвать?
5. Какие показатели используются для оценки степени хронической дыхательной недостаточности (ХДН) у детей с БЛД?

Задача №2.

Мальчик от 1 беременности. Беременность протекала с токсикозом в I триместре, угрозой прерывания во II триместре, эклампсией. На сроке 17 недель проводилась терапия по поводу уреаплазмоза. Однако, при контрольном исследовании мазка из влагалища на сроке 24 недели обнаружена уреаплазма. По данным УЗИ на сроке 33 недели: задержка внутриутробного развития плода по ассиметричному типу, нарушение маточного кровотока 1 степени. Роды преждевременные на 33 – 34 неделе путем кесарева сечения. Воды светлые. Масса при рождении – 1900 г, рост – 44 см, оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Состояние при рождении тяжелое за счет Респираторного дистресс синдрома, в связи с чем ребенок был переведен на ИВЛ. В возрасте 5 суток в тяжелом состоянии для дальнейшего лечения ребенок был переведен в отделение реанимации новорожденных с диагнозом: Респираторный дистресс-синдром, ателектазы легких, церебральная ишемия 2 – 3 степени, ВЖК 1 степени. Недоношенность 33 – 34 неделя. Морфо-функциональная незрелость. Общий отечный синдром 2 степени. ЗВУР. С рождения находился на ИВЛ в течение 20 суток. ИВЛ осложнилась трахеобронхитом. В возрасте 14 дней на рентгенограмме грудной клетки в нижних долях обоих легких очагово-инфильтративные тени воспалительной инфильтрации, избыточность сосудистого рисунка.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Назовите наиболее вероятный исход в данном случае.
3. Каков средний гестационный возраст детей, развивающих БЛД?

4. Что такое «новая» БЛД?

5. Какие гистологические изменения характерны для "новой" БЛД?

Задача №3.

Ребенок родился на 33 неделе беременности, воды светлые. Масса при рождении 1700, рост 43 см, оценка по шкале Апгар 67 баллов. Состояние при рождении тяжелое за счет РДС, в связи с чем ребенок был переведен на ИВЛ. В возрасте 8 суток ребенок был переведен в отделение реанимации новорожденных с диагнозом: Респираторный дистресс-синдром, ателектазы легких, церебральная ишемия 2 – 3 степени, ВЖК 1 степени. Недоношенность 33 – 34 неделя. Морфо-функциональная незрелость. Общий отечный синдром 2 степени. ЗВУР. На 20 день жизни была проведена заместительная терапия сурфактантом, после чего было отмечено временное улучшение состояния ребенка. Беременность протекала на фоне курения матери, во втором триместре угроза прерывания, в третьем триместре анемия. В возрасте 25 суток жизни состояние ребенка стабилизировалось, ребенок был переведен в отделение патологии новорожденных с диагнозом: Двусторонняя пневмония. Церебральная ишемия II – III степени. ВЖК I степени. Недоношенность 33 – 34 неделя. При поступлении в отделение недоношенных состояние тяжелое. В покое отмечается периоральный, периорбитальный цианоз. Мальчик кислородозависим: вне кувеза с увлажненным кислородом отмечается генерализованный цианоз. В дыхании участвует вспомогательная мускулатура. При аускультации на фоне ослабленного дыхания выслушиваются влажные разнокалиберные хрипы, рассеянные сухие хрипы. На рентгенограмме грудной клетки в возрасте 35 суток жизни очагово-инфильтративные тени не определяются. Рентгенограмма грудной клетки в возрасте 45 суток жизни: легочная ткань вздута. Избыточность и деформация легочного рисунка. ЭХО-КГ: данных за ВПС не получено. Легочная гипертензия 1 степени. Диастолическая дисфункция миокарда ПЖ. Рентгенография грудной клетки в возрасте 2 мес. 28 дней: острых очагово-инфильтративных изменений нет. Выраженная неравномерность пневматизации легочной ткани в виде участков долькового вздутия по всем легочным полям. На этом фоне определяется грубая деформация и обогащение легочного рисунка за счет фиброзных изменений, перестройки по сетчатому типу. Сосудистый рисунок не прослеживается. Сердце расположено срединно, контур его нечеткий. КТ легких: на серии компьютерных томограмм органов грудной клетки свежих очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. Отмечается выраженная деформация легочного рисунка по нодозно-ретикулярному типу, за счет соединительнотканного компонента. Стенки сегментарных бронхов утолщены, уплотнены. На всем протяжении легочных полей, преимущественно в дорсальных отделах, больше справа, отмечаются множественные линейные и лентообразные уплотнения (участки фиброза), чередующиеся с зонами просветления за счет эмфиземы. Просвет трахеи и главных бронхов не изменен. Жидкости в плевральных полостях нет. SaO₂ –

90-95% в покое при подаче увлажненного кислорода через кислородную палатку. При беспокойстве SaO₂ может снижаться до 84 – 85%, в остальное время 89 – 93%.

1. Какой метод пассивной иммунопрофилактики РСВ-инфекции у детей с БЛД Вы знаете?
2. Наблюдение каких специалистов необходимо после выписки?
3. Что может явиться факторами неблагоприятного прогноза при БЛД?
4. Каков чаще всего прогноз при БЛД?
5. Фактором риска какого хронического заболевания легких у взрослых часто является БЛД, перенесенная в раннем возрасте?

Задача №4.

У недоношенного новорожденного 34-35 недель заподозрена бронхолегочная дисплазия на фоне РДС. Ребенок находится в ОРИТ.

1. Составьте диагностическую программу из обязательных и дополнительных методов обследования.
2. Как часто необходимо проводить рентген грудной клетки в данном случае?
3. Чем чаще всего проявляется обострение БЛД?
4. Чем обусловлено развитие этого состояния?
5. Чем определяется течение и прогноз при БЛД?

Задача №5.

Ребенок родился недоношенным на 26 неделе беременности, путем операции кесарево сечение из-за преклампсии у матери. На второй день жизни был введен сурфактант. На протяжении 10 дней ребенок находится на ИВЛ ввиду недоразвития легких, нарушения альвеоляризации и роста сосудов легкого. Состояние резко ухудшилось, появились признаки ДН, апное. Проведено рентгенологическое исследование органов грудной клетки: неомогенность легочной ткани с мелкими участками просветления.

1. Предположительно какое заболевание формируется у ребенка?
2. Гистологическая картина данной формы БЛД.
3. Какова обычно тяжесть течения данной формы БЛД?
4. При какой форме БЛД наблюдается более легкая кислородозависимость?
5. Что может способствовать развитию БЛД у доношенных зрелых новорожденных?

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.

- Формирование дыхательной системы у плода.
- Дифференциальная диагностика БЛД.
- Методы вспомогательной вентиляции легких у новорожденных детей.
- Диспансерное наблюдение за детьми с БЛД.

- Возможные последствия перенесенной в раннем детском возрасте БЛД.

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. Емельяничик, С. В. Бычкова [и др.]	Красноярск : Новые компьютерные технологии	2013
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей. Диагностика, лечение, профилактика: клиническое руководство/Геппе Н.А. [и др.]	М.МедКом-Про	2018
6	Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России	(http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend)	2014-2018
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	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.01.1.7.1 **Тема 11.1.1** «Аллергология. Аллергические заболевания кожи. Атопический дерматит».

2. Форма организации занятия: практическое занятие

3. Значение изучения темы: Аллергические болезни кожи в детском возрасте являются самыми распространенными аллергическими заболеваниями. Атопический дерматит зачастую является первым проявлением атопического синдрома, чаще возникает в первые месяцы после рождения ребенка, может быть ассоциирован с пищевой аллергией и давать старт формированию респираторной аллергии. Острая крапивница и ангионевротический отек(отек Квинке) также частая патология детского возраста, которая может являться первым признаком анафилаксии. Острая крапивница и отек Квинке требуют проведения неотложной медицинской помощи.

4. Цели обучения:

- **общая:** обучающийся должен обладать УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-7, ПК-10, ПК-12;

-учебная:

обучающийся должен знать: анатомо-физиологические особенности строения кожи у детей; строение эпидермиса в норме и при атопическом дерматите; роль филлагрина в развитии атопического дерматита; современная гипотеза эпикутанной сенсibilизации ;классификация атопического дерматита; критерии диагностики атопического дерматита у детей; дифференциальный диагноз атопического дерматита; современная стратегия местной терапии атопического дерматита; состав современных средств лечебной косметики; классификация топических стероидов; механизм противовоспалительного действия топических ингибиторов кальциневрина; особенности гигиенического ухода за кожей при атопическом дерматите; классификация антигистаминных препаратов; системная терапия атопического дерматита; диспансерное наблюдение за детьми с хроническими аллергическими заболеваниями кожи

обучающийся должен уметь: собрать анамнез заболевания; обосновать аллергологическое обследование и оценить результат; составить программу лабораторной диагностики; оценить результаты лабораторных исследований; сформулировать диагноз по классификации.

обучающийся должен владеть: навыком объективного осмотра больного ребенка; навыком дифференциальной диагностики кожных высыпаний

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

Согласно клиническим рекомендациям Союза педиатров(2016) и международного согласительного консенсуса(2018)

Атопический дерматит (АД) - хроническое рецидивирующее аллергическое заболевание кожи. Характеризуется кожным зудом, экссудативными или

лихеноидными высыпаниями, причем локализация и морфология очагов воспаления зависят от возраста больного.

Ключевые положения

1. В основе АД лежит хроническое аллергическое воспаление кожи.
2. Патогенез АД является многокомпонентным, однако, главную роль в развитии заболевания играют иммунные нарушения.
3. Ведущий иммунопатологический механизм развития АД состоит в двухфазном изменении соотношения Th_1/Th_2 , лимфоцитов. В острую фазу происходит активация - Th_2 клеток, приводящая к высокой продукции IgE-антител. Хроническая фаза болезни характеризуется преобладанием Th_1 -лимфоцитов.
4. В роли иммунного пускового механизма при АД выступает взаимодействие аллергенов с IgE антителами (реагинами) на поверхности тучных клеток и базофилов.
5. Неиммунные триггерные факторы усиливают имеющееся аллергическое воспаление путем стимуляции неспецифического высвобождения медиаторов аллергического воспаления (гистамина, нейропептидов, цитокинов), обладающих провоспалительным эффектом.
6. Важную роль в поддержании хронического воспаления кожи при АД играет инфекция кожи и аутоантигены.

Клинические формы атопического дерматита

Младенческая форма (дети в возрасте от 2-3 мес. до 3 лет).

Заболевание у детей данной возрастной группы имеет характерные признаки: кожа гиперемирована и отечна, покрыта микровезикулами. Выявляется красный или смешанный дермографизм. К 8 -10 месяцам явления АД часто появляются на разгибательных поверхностях рук и ног, часто возможно в связи с ролью трения, сочетающегося с ползанием. Типично, что не затронута область под подгузниками у детей грудного возраста.

Детская форма (дети в возрасте от 3 до 12 лет).

Клиническая картина АД в этом возрасте характеризуется гиперемией (эритемой) и отеком кожи, появлением лихенификации. Наблюдаются папулы, бляшки, эрозии, эксфолиации, геморрагические корочки. Трещины особенно болезненны на ладонях, пальцах и подошвах. Кожа сухая, покрыта большим количеством мелкопластинчатых и/или отрубевидных чешуек. Кожные высыпания возникают преимущественно на сгибательных поверхностях конечностей, тыле кисти, передне-задне-боковой поверхности шеи, в локтевых и подколенных ямках. Может наблюдаться гиперпигментация век в результате расчесывания глаз, появление характерной складки кожи под нижним веком (линия Денье-Моргана). Детей беспокоит зуд различной интенсивности, приводящий к порочному кругу:

Подростковая форма (у больных в возрасте от 12 до 18 лет)

Клиническая картина АД у больных данной возрастной группы характеризуется наличием крупных слегка блестящих лихеноидных папул, выраженной лихенификацией, а также множеством эксфолиаций и геморрагических корочек в очагах поражения, которые локализуются на лице

(периорбикулярная, периоральная области), шее (в виде “декольте”), локтевых сгибах, вокруг запястий и на тыльной поверхности кистей. Отмечаются сильный зуд, нарушение сна, невротические реакции. У большинства больных, как правило, выявляется стойкий белый дермографизм.

Для выявления аллергии у детей с АД используется **комплекс методов специфической диагностики**, включающий:

- сбор аллергологического анамнеза;
- ведение пищевого дневника;
- кожные тесты;
- провокационные пробы;
- лабораторные методы исследования.

Лечение детей с АД является комплексным и включает наружные лекарственные средства, обладающие противовоспалительным, антилибераторным, кератолитическим, кератопластическим, антибактериальным действием, уход за кожей, диетотерапию.

Наружная терапия включает средства:

- для смягчения кожи, повышения ее эластичности,
- противовоспалительного действия
- для эпителизации эрозий и трещин,
- лечения вторичного инфицирования

Наружное применение КС основано на их противовоспалительном, иммуносупрессивном, антиаллергическом, противозудном действиях. Препараты нового поколения топических кортикостероидов, специально предназначенных для эффективного и безопасного лечения атопического дерматита:

- *Адвантан*,
- *Элаком*,
- *Локоид*.

Эти препараты можно использовать у детей первого года жизни – с 3 месячного возраста (*Адвантан*).

Местные **ингибиторы кальциневрина**: Элидел (пимекролимус) Протопик(такролимус) блокирует синтез и высвобождение воспалительных цитокинов из Т-лимфоцитов и тучных клеток, находящихся в коже. Это приводит к предотвращению развития зуда, покраснения и отека, которые характерны для атопического дерматита.

Уход за кожей больных АД должен проводиться как в периоды обострения заболевания, так и в периоды клинической ремиссии. Для кожи с атопическими проявлениями характерна трансэпидермальная потеря воды, сопровождающаяся ухудшением функции водонепроницаемого барьера. Кроме того АД сочетается со снижением уровня керамидов, что приводит не только к нарушению водонепроницаемого барьера, но и повышает возможности для колонизации *Staphylococcus aureus*. Для ежедневного ухода за кожей используют эмоленты, в состав которых включены воска, высокомолекулярные спирты, экстракты лекарственных растений, липиды,

церамиды: линия Эмолиум, Топикрем, Физиогель, Мустела Стелатопия, Авен Трикзера, А-Дерма Экзомега, Биодерма Атодерм, Дардия, Локобейз, Элобез, Атопра, Липобейз, Бепантен и др.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия(УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач((УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), тестовых заданий по теме(ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия.

- Особенности кожи у детей раннего возраста.
- Механизмы и типы аллергических реакций.
- Патогенетические механизмы в развитии АД.
- Критерии диагноза и классификация АД.
- Основные методы обследования: лабораторные, инструментальные
- Принципы лечения пациентов с АД.
- Критерии оценки эффективности терапии.
- Профилактика атопических заболеваний.

Тестовые задания по теме.

1. К АЛЛЕРГИЧЕСКИМ БОЛЕЗНЯМ КОЖИ НЕ ОТНОСЯТСЯ

- 1)аллергический дерматит
- 2)атопическая экзема
- 3)себорейный дерматит
- 4) крапивница

2. ДЛЯ МЛАДЕНЧЕСКОЙ ФОРМЫ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА ХАРАКТЕРНЫ СЛЕДУЮЩИЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ЭЛЕМЕНТЫ:

- 1) гиперемия, уртикарии, зуд
- 2) гиперемия, экссудация, корочки
- 3) папулы, бляшки, поражение складок
- 4) лихенификация, эритродермия, нестерпимый зуд

3. ДЛЯ ДЕТСКОЙ ФОРМЫ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА ХАРАКТЕРНЫ СЛЕДУЮЩИЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ЭЛЕМЕНТЫ:

- 1) гиперемия, уртикарии, зуд
- 2) гиперемия, экссудация, корочки
- 3) папулы, бляшки, поражение складок
- 4) лихенификация, эритродермия, нестерпимый зуд

4. ДЛЯ ПОДРОСТКОВОЙ ФОРМЫ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА ХАРАКТЕРНЫ СЛЕДУЮЩИЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ЭЛЕМЕНТЫ:

- 1) гиперемия, уртикарии, зуд

- 2) гиперемия, экссудация, корочки
- 3) папулы, бляшки, поражение складок
- 4) лихенификация, эритродермия, нестерпимый зуд

5. ДЛЯ КРАПИВНИЦЫ ХАРАКТЕРНЫ СЛЕДУЮЩИЕ МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ЭЛЕМЕНТЫ:

- 1) гиперемия, уртикарии, зуд
- 2) гиперемия, экссудация, корочки
- 3) папулы, бляшки, поражение складок
- 4) лихенификация, эритродермия, нестерпимый зуд

6. ДЛЯ МЕСТНОГО ЛЕЧЕНИЯ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА НЕ ПРИМЕНЯЮТСЯ:

- 1)эмоленты
- 2)топические стероиды
- 3)топические ингибиторы кальциневрина
- 4)противогрибковые мази

7. ДЛЯ СИСТЕМНОЙ ТЕРАПИИ АТОПИЧЕСКОГО ДЕРМАТИТА НЕ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ:

- 1)антигистаминные препараты
- 2)системные стероиды
- 3)АСИТ
- 4)циклоспорин А

8. АНТИГИСТАМИННЫЕ ПРЕПАРАТЫ НАИБОЛЕЕ ЭФФЕКТИВНЫ

- 1)при атопическом дерматите
- 2)при псевдоаллергических реакциях
- 3)при цитотоксических реакциях
- 4)при контактном дерматите
- 5)при иммунокомплексных заболеваниях

9. УКАЖИТЕ ПРОДУКТЫ, ОБЛАДАЮЩИЕ ВЫРАЖЕННЫМ ЛИБЕРАТОРНЫМ ЭФФЕКТОМ

- 1)клубника
- 2)молоко
- 3)шоколад
- 4)яйца

10. ЧТО ХАРАКТЕРНО ДЛЯ ПСЕВДОАЛЛЕРГИЧЕСКОЙ РЕАКЦИИ?

- 1)высокая концентрация иммуноглобулина Е в крови
- 2)повышенное содержание гистамина в крови и в моче
- 3)эозинофилия

4) ложноположительные кожные аллергопробы

Ситуационные задачи по теме:

Задача №1.

Ребенок 2 месяца, с рождения на искусственном вскармливании смесью НАН, с 2 недель беспокоят колики, жидкий стул со слизью и зеленью, с 1,5 месяцев появились эритематозные высыпания в области щек, ягодиц, разгибательных поверхностей верхних и нижних конечностей.

1. Сформулируйте диагноз
2. Какое дополнительное обследование необходимо провести?
3. Назначьте лечение
4. Составьте план диспансерного наблюдения
5. Прогноз заболевания

Задача № 2.

Девочка, 3 года, с 3 месяцев беспокоят распространенные высыпания на коже с зудом, в настоящее время высыпания локализовались в области локтевых сгибов, запястий, под коленями, вокруг рта. Летом отмечается значительно улучшение, в холодное время года высыпания появляются вновь без четкой связи с конкретными пищевыми продуктами. Часто боли в животе, метеоризм, плохой аппетит, неустойчивый стул. Семейный анамнез: у отца поллиноз, у бабушки по отцовской линии - бронхиальная астма. При осмотре: Пониженного питания, кожа сухая, явления хейлита, в локтевых сгибах, под коленями, в области запястий – кожа гиперемирована, отечна, сливные папулезные высыпания, множественные экскориации, корочки. Дыхание носом затруднено, но катаральных явлений нет. Аускультативно дыхание везикулярное, чд 25 в минуту, сердечные тоны ритмичные, чсс 103 в минуту. Живот умеренно вздут, болезнен при пальпации во всех отделах.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Составьте план обследования
3. Какие факторы риска есть у ребенка?
4. Составьте план лечения
5. Составьте план диспансерного наблюдения за больным.

Задача № 3.

Подросток 14 лет, кожный процесс рецидивирует с 4 месяцев, беспокоит выраженный кожный зуд, усиливается в ночное время, выражена сухость кожи. На запах рыбы - крапивница, на прием в пищу орехов – выраженный отек губ, языка, осиплость голоса, першение в горле. В течение 3 сезонов в июне-июле беспокоят чихание, слезотечение, зуд глаз и носа. Семейный анамнез: у матери атопический дерматит, у младшей сестры – пищевая аллергия. При осмотре: астенического телосложения, отмечается диффузная сухость кожного покрова, умеренное шелушение, параорбитальный цианоз, третье веко, поперечная складка на переносице, дыхание носом нарушено. В области декольте, локтевых сгибов, запястий,

под коленями кожа утолщена, грубая, усилен кожный рисунок, множественные расчесы, геморрагические корочки. Лимфопролиадения. Аускультативно дыхание везикулярное, чд 18 в минуту, сердечные тоны ритмичные, чсс 98 в минуту. Живот мягкий, безболезнен при пальпации.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте его.
2. Какие факторы риска есть у пациента?
3. Составьте план обследования.
4. Назначьте лечение.
5. Прогноз заболевания

Задача №4.

Мальчик, 12 лет в течение года ежедневно появляются зудящие уртикарные высыпания без причинной связи с употреблением в пищу конкретных пищевых продуктов. Семейный и личный аллергологический анамнез не отягощен. Часто беспокоят боли в животе. При осмотре: беспокоен, постоянно чешет кожу, в области предплечий, живота, поясницы отмечаются обильные, сливные, средненго размера уртикарные высыпания на гиперемированной коже. Катаральных явлений нет, дыхание носом не нарушено, аускультативно дыхание везикулярное, чд 24 в минуту, сердечные тоны ритмичные, учащены, чсс 102 в минуту. Живот болезнен при пальпации в эпигастрии, правом подреберье.

1. Сформулируйте диагноз
2. Какие методы обследования необходимо провести?
3. Какие возможные причины заболевания?
4. Назначьте лечение.
5. Какой прогноз заболевания?

Задача № 5

Мальчик 2 г, заболел остро после употребления в пищу большого количества шоколадных конфет и цитрусовых. Появились обильные уртикарные высыпания на коже, отек верхней губы, повышение Т до 38,5 С, боли в животе, жидкий стул. Ранее аллергических заболеваний не отмечалось, семейный аллергологический анамнез не отягощен.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Какая причина развития состояния
3. Тактика участкового педиатра
4. Алгоритм неотложной помощи
5. Прогноз заболевания

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

- Аллергенные молекулы при atopическом дерматите
- Роль компонентной алергодиагностики в лечении atopического дерматита

- Микробные аллергены при atopическом дерматите
- Перспективы биологической терапии при atopическом дерматите

8.Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование, вид издания	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: ГЕОТАР-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	20017
2.	Детские болезни/под ред Лиссойер Т., Клэйден Д.	М. : Рид Элсивер	2010
3.	Детские болезни : в 2 т. : учебник /под ред Шабалов Н.П.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2012
4.	Российский национальный педиатрический Форум/под ред гл. ред. А.А. Баранов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2009
5.	Справочник педиатра/под ред. Робертсон Д. [и др.]	М. : ГЭОТАР-Медиа	2009
6.	Справочник педиатра/под ред. Шабалов Н.П.	СПб. : Питер	2012
7.	Амбулаторно-поликлиническая педиатрия : учеб. Пособие/под ред. В.А. Доскин	М. : Мед.информ. агентство	2008
8.	Справочник по лабораторным и функциональным исследованиям в педиатрии/под ред Кильдиярова Р.Р., Шараев П.Н., Стрелков Н.С.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2009
9.	Основы клинической диагностики в педиатрии : учеб. Пособие под ред Артамонов Р.Г.	М.: ГЭОТАР-Медиа	2010
10.	Первичная медицинская помощь при неотложных состояниях у детей : учеб. Пособие/ сост. Таранушенко Т.Е., Емельянчик Е.Ю., Ярусова О.А. [и др.]	Красноярск : тип. КрасГМУ	2012
12.	Доказательная аллергология-иммунология/ Колхир П.В.	М.: Практическая Медицина	2010

1. Индекс ОД.О.01.1.7.11 **Тема 11.1.2** «Аллергология. Респираторные аллергозы, аллергический ринит сезонный: определение диагностика».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Аллергические риниты занимают значимое место в структуре патологии детей. Анатомо-физиологические особенности детей в своей совокупности определяют то, что система дыхания не имеет значительных функциональных резервов. Одной из значимых форм являются сезонные аллергические риниты. Своевременная диагностика поллинозов во многом определяют прогноз заболевания.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

- учебная:

обучающийся должен знать: особенности специфической и неспецифической профилактики аллергических заболеваний, анатомические особенности строения и физиологические особенности функционирования органов и систем в зависимости от возрастного критерия, их регуляция и саморегуляция при воздействии с внешней средой в норме и при патологических процессах, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний органов дыхания, современную классификацию, клиническую симптоматику заболеваний верхних отделов дыхательной системы у детей, клиническую картину, особенности течения, осложнения аллергических ринитов в детском возрасте. Правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, пульсоксиметр), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (пульсоксиметрии, спирометрии, пикфлоуметрия, клинический анализ крови, рН и электролиты крови, газовый состав крови, бакпосева и микроскопии исследуемого материала), вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики у детей.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Определение

Аллергический ринит - IgE-обусловленное воспалительное заболевание слизистой оболочки носа, вызванное воздействием сенсibilизирующего (причинно-значимого) аллергена и проявляющееся как минимум двумя симптомами - чиханием, зудом, ринореей или заложенностью носа.

В основе поражения лежат аллергические иммунологические механизмы. Реализация иммунологического конфликта и ее характер зависит от аллергенного воздействия и иммунного ответа организма, определяемого генетическими факторами, гормональным влиянием.

К аллергенам относятся все вещества, которые несут признаки чужеродной информации и при введении в организм вызывают развитие специфических иммунных реакций. Вещества могут быть полными или не полными антигенами (гаптенами) и могут быть инфекционной или неинфекционной природы. При аллергических ринитах основным путем попадания аллергенов в организм является ингаляционный.

В случае если причинными аллергенами являются аллергены пыльцы растений, аллергический ринит классифицируется как **сезонный аллергический ринит (САР)**. САР занимает ведущее место в группе поллинозов.

Поллиноз — группа аллергических заболеваний, вызываемая пылью растений и характеризующаяся острыми воспалительными изменениями со стороны покровных тканей (слизистых оболочек и кожи).

Классификация

Выделяют:

- а) аллергические поражения глаз;
- б) аллергические заболевания верхних и нижних дыхательных путей;
- в) аллергические заболевания кожи;
- г) сочетанные аллергические проявления;
- д) редкие клинические проявления пыльцевой этиологии.

Наиболее частыми клиническими проявлениями поллиноза в детской практике являются аллергический ринит/риносинусит, аллергический конъюнктивит, бронхиальная астма, отеки Квинке, крапивница, аллергический (контактный) дерматит.

Этиология и патогенез:

В патогенезе аллергических болезней реакции немедленного типа (IgE-зависимого, анафилактического, атопического) являются основными (но не всегда единственными).

При первом контакте с аллергеном образуются специфические белки — IgE антитела, которые фиксируются на поверхности тучных клеток в различных органах. Это состояние называется сенсibilизация — повышение чувствительности к конкретному аллергену (АлГ).

При повторном контакте сенсibilизированного организма с причинным АлГ происходит развитие IgE-зависимого воспаления в слизистой обуславливающего появление симптомов. В большинстве случаев у одного пациента имеет место сенсibilизация одновременно к нескольким аллергенам, относящимся к разным группам.

В течение первых минут после воздействия АлГ (ранняя фаза аллергической реакции) происходят активация тучных клеток и базофилов, дегрануляция и выделение медиаторов воспаления (гистамина, триптазы, простагландина D₂, лейкотриенов, фактора активации тромбоцитов). В результате действия медиаторов повышается сосудистая проницаемость, увеличивается продукция слизи, сокращается гладкая мускулатура, возникают острые симптомы аллергических болезней: зуд глаз, кожи, носа, гиперемия, отек, чихание, водянистые выделения из носа.

Через 4–6 часов (поздняя фаза аллергической реакции) после воздействия АлГ происходит изменение кровотока, экспрессия молекул клеточной адгезии на эндотелии и лейкоцитах, инфильтрация тканей клетками аллергического эозинофилами, Т лимфоцитами, тучными клетками. В результате происходит формирование хронического аллергического воспаления, одним из клинических проявлений которого гиперреактивность. Характерными симптомами являются назальная гиперреактивность и обструкция, гипо- и аносмия.

Поллиноз вызывает пыльца, обладающая аллергенными свойствами, при наличии конкретных условий. К ним относятся:

- 1) высокая аллергенность/антигенность пыльцы;
- 2) принадлежность пыльцы к роду растений, широко распространенных в стране;
- 3) легкость и летучесть (способность распространяться на большие расстояния);
- 4) диаметр пылевых зерен не более 35 мкм, обеспечивающих проникновение пыльцы в дыхательные пути;
- 5) способность продуцироваться в значительных количествах, создавая высокую концентрацию в воздухе.

Для каждого региона характерен свой календарь цветения растений. В России, как и во многих странах Европы, Америки, Канады и Азии, имеется календарь цветения растений. Для средней полосы Европейской части России характерны три периода цветения растений:

- весенний период (апрель-май) - отмечается цветение деревьев (ольха, орешник, береза, дуб, тополь, ива, клен, сосна, ясень, вяз, осина и другие),
- ранний летний период (июнь-июль) - наблюдается цветение злаковых трав (тимофеевка, ежа, райграс, овсяница, лисохвост, мятлик, костер, кукуруза, рожь посевная).

- поздний летний период (июль-август — ранняя осень) характеризуется цветением сорных трав (полынь, лебеда, одуванчик, мать-мачеха), в южных регионах России цветут амброзия, подсолнечник.

У больных поллинозом при употреблении в пищу продуктов, имеющих в своем составе общие антигенные детерминанты с пыльцой, могут развиваться аллергические реакции в виде зуда; поражения губ, неба, носоглотки; возможно развитие аллергического гастроэнтерита, крапивницы и ангиоотека (отека Квинке); обострение атопического дерматита, аллергического

ринита и бронхиальной астмы, а также развитие наиболее тяжелой аллергической реакции - анафилактического шока.

При аллергии к пыльце березы может отмечаться перекрестная пищевая аллергия при употреблении в пищу березового сока, яблок, слив, черешни, вишни, персиков, лесного ореха, моркови, сельдерея, картофеля, гороха, а также при использовании лекарственных препаратов на основе березового листа и почки, ольховых шишек. При аллергии к злаковым растениям значимыми продуктами могут являться овес, ячмень, пшеница и другие злаковые, щавель, мед, пивные напитки, квас. При аллергии к пыльце лебеды – свекла, шпинат, а при чувствительности к полыни – цитрусовые, цикорий, мед, подсолнечное семя, халва, нерафинированное масло, сельдерей, лекарства на основе трав мать-мачехи, ромашки, череды, календулы, девисила.

Факторы риска поллинозов:

Внутренние

- Генетическая предрасположенность
- Атопия
- Гиперреактивность дыхательных путей

Внешние:

- Домашние аллергены
- Внешние аллергены
- Профессиональные
- Курение
- Воздушные поллютанты
- Респираторные инфекции
- Паразитарные инфекции
- Социально-экономический статус
- Число членов семьи
- Диета и лекарства
- Ожирение

Аллергический ринит, в том числе сезонный представляет собой глобальную проблему здравоохранения. В мире АР страдают, по крайней мере, 10–25% населения, среди школьников по данным российских авторов 20–24%, однако АР достаточно часто наблюдается и в раннем возрасте.

В возрастной группе до 5 лет распространенность АР наиболее низкая, подъем заболеваемости отмечается в раннем школьном возрасте. Хотя АР не расценивается как тяжелое заболевание, тем не менее, он оказывает существенное влияние на качество жизни, на социальную активность, когнитивные функции и на общее развитие ребенка. АР в значительной степени способствует высокой заболеваемости острыми респираторными инфекциями (ОРИ) у детей.

Доказано, что у детей с аллергией ОРИ встречается чаще, чем у детей без аллергии, находящихся в тех же условиях. У больных с аллергией высокая заболеваемость ОРИ обусловлена прежде всего снижением барьерной

функции слизистой оболочки дыхательных путей, что облегчает проникновение вирусов, а также факторами, загрязняющими воздух. У детей, страдающих АР, в 70% случаев поражаются околоносовые пазухи, у 30–40% диагностируют аденоидиты, у 30% — рецидивирующие и экссудативные средние отиты, у 10% заболевания гортани.

Кроме того, АР следует считать фактором риска развития других респираторных аллергозов, в том числе бронхиальной астмы (БА).

По данным ряда авторов, АР предшествует проявлению астмы или развивается одновременно с ней у 59–85% пациентов во всех возрастных группах. По данным Научного центра здоровья детей РФ, АР выявлен у 39% больных в возрасте от одного года до 15 лет, страдающих БА, причем в 80% случаев АР предшествовал формированию БА.

Кроме того, доказана общность механизмов воспаления при этих заболеваниях, что явилось основой для создания концепции «единая дыхательная система, единое заболевание» (программа ARIA — аллергический ринит и его влияние на астму).

Таким образом, АР — фактор риска развития БА.

Ранняя диагностика и терапия АР предотвращает «выход» на БА, а также приводит к уменьшению частоты и тяжести приступов БА.

Симптомы аллергического ринита включают в себя:

- ринорею
- обструкцию носа
- зуд в носу
- чихание
- жжение в носу (иногда снижение или отсутствие обоняния — anosmia).

Классификация аллергического ринита

- на основании длительности сохранения симптомов:
 - интермиттирующий – длительность симптомов менее 4 дней в неделю или менее 4 недель в году,
 - персистирующий - длительность симптомов более 4 дней в неделю или более 4 недель в году.
- по тяжести:
 - легкий (нормальный сон, нормальная дневная активность, нормальная работоспособность и обучение, нет выраженных симптомов),
 - Средне-тяжёлый/тяжёлый (один и более вариантов нарушений: нарушенный сон, снижение дневной активности, проблемы с работоспособностью и обучением, выраженные симптомы).

Достаточно часто сезонный аллергический ринит сопровождается аллергическим конъюнктивитом и к основным клиническим проявлениям присоединяются зуд в области глаз, жжение, покраснение век с последующим отхождением прозрачного слизистого секрета, слезотечение, светобоязнь, болезненные ощущения в области надбровных дуг.

Риноконъюнктивальный синдром может сопровождаться повышенной утомляемостью, снижением аппетита, потливостью, плаксивостью, нарушением сна.

Диагностика

Диагноз аллергического ринита устанавливают клинических симптомов и при выявлении причинно-значимых аллергенов (при кожном тестировании или определении титра специфических антител класса IgE in vitro в случае невозможности проведения кожных проб).

Жалобы:

- ринорея (отделяемое из носовых ходов прозрачное, слизистого характера);
- чихание - нередко приступообразное;
- зуд, реже - чувство жжения в носу (иногда сопровождается зудом неба и глотки);
- назальная обструкция, изменение и гнусавость голоса.

К характерным симптомам относятся также «аллергические круги под глазами» - потемнение нижнего века и периорбитальной области, особенно при тяжелом хроническом течении процесса.

Дополнительные симптомы могут включать кашель, снижение и отсутствие обоняния; раздражение, отечность, гиперемия кожи над верхней губой и у крыльев носа; носовые кровотечения вследствие форсированного отсмаркивания; боль в горле, покашливание (проявления сопутствующего аллергического фарингита, ларингита); боль и треск в ушах, особенно при глотании; нарушение слуха (проявления аллергического туботита).

Среди общих неспецифических симптомов, наблюдаемых при аллергическом рините, отмечают:

- слабость, недомогание, раздражительность;
- головную боль, повышенную утомляемость, нарушение концентрации внимания;
- нарушение сна, подавленное настроение;
- редко - повышение температуры.

При сборе **анамнеза** уточняют:

- наличие аллергических болезней у родственников;
- характер, частоту, продолжительность, тяжесть симптомов,
- обязательно наличие сезонности проявлений,
- ответ на терапию,
- аллергических болезней, провоцирующие факторы.

Физикальное обследование

- Рекомендовано проведение риноскопии (осмотр носовых ходов, оболочки полости носа, секрета, носовых раковин и перегородки).

У больных АР слизистая оболочка обычно бледная, цианотично-серая, отечная. Характер секрета слизистый и водянистый.

Инструментальная диагностика

Диагностика АР обычно не требует инструментальных методов.

- Цитологическое исследование мазков из полости носа (проводят при обострении заболевания).
- Не рекомендуется для рутинного применения определение эозинофилов и концентрации общего IgE в крови, так как данные методы имеют низкую диагностическую значимость.
- Кожное тестирование - быстрый, безопасный, недорогой метод исследования подтверждающий наличие IgE-АТ (за 7-10 дней до постановки кожных проб следует отменить антигистаминные препараты).
- Провокационные пробы с аллергенами в детской клинической практике не

стандартизованы и не рекомендованы для использования.

- Рентгенография околоносовых пазух (проводят при подозрении на синусит).

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9), , тестовых заданий по теме (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Основные этиологические факторы респираторных аллергозов у детей.
- Патогенез аллергических ринитов.
- Основные группы значимых аллергенов при респираторных аллергозах.
- Клинические критерии аллергических ринитов.
- Принципы диагностики аллергических ринитов у детей.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНИТ, С ПОВТОРЯЮЩИМИСЯ ПРИСТУПАМИ ВЕСНОЙ ОБУСЛОВЛЕН СЕНСИБИЛИЗАЦИЕЙ К ПЫЛЬЦЕ

- 1) деревьев, кустарников
- 2) злаковых
- 3) сорных трав
- 4) луговых трав

2. ХАРАКТЕРНЫМ ПРИЗНАКОМ ДЛЯ АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) чих
- 2) боль в грудной клетке
- 3) рвота
- 4) снижение аппетита

3. ТЕЧЕНИЕ АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА, СИМПТОМЫ КОТОРОГО ОТМЕЧАЮТСЯ БОЛЕЕ 4 НЕДЕЛЬ В ГОДУ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) интермиттирующим
- 2) персистирующим
- 3) осложненным
- 4) легкой степени тяжести

4. К СПЕЦИФИЧЕСКИМ ФАКТОРАМ СЕЗОННОГО АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА ОТНОСЯТСЯ:

- 1) пыльца растений
- 2) респираторные инфекции
- 3) физическая нагрузка
- 4) бытовые клещи

5. НАИБОЛЕЕ ДОСТОВЕРНЫМ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ ТЕСТОМ ВЫЯВЛЕНИЯ ПРИЧИННОГО АЛЛЕРГЕНА ПРИ ПОЛИНОЗЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) клинический анализ крови
- 2) определение уровня общего IgE в сыворотке крови
- 3) ринопаннограмма
- 4) кожные тесты с аллергенами пыльцы растений

6. ЗАБОЛЕВАНИЕ, ПОСТОЯННЫМИ СИМПТОМАМИ КОТОРОГО ЯВЛЯЮТСЯ ЧИХАНИЕ, ЗУД В ОБЛАСТИ НОСА, ОБИЛЬНОЕ ПРОЗРАЧНОЕ ВОДЯНИСТОЕ ОТДЕЛЯЕМОЕ ИЗ НОСА, ЗАТРУДНЕНИЕ НОСОВОГО ДЫХАНИЯ ТОЛЬКО В ЛЕТНЕЕ ВРЕМЯ ЭТО:

- 1) острый ринит
- 2) сезонный аллергический ринит
- 3) бактериальный синусит
- 4) крапивница

7. ЧАЩЕ ВСЕГО СЕЗОННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНИТ СОПРОВОЖДАЕТСЯ:

- 1) гастроэнтеритом
- 2) аллергическим конъюнктивитом
- 3) пиелонефритом
- 4) лихорадкой

8. ПЕРЕКРЕСТНАЯ ПИЩЕВАЯ АЛЛЕРГИЯ ПРИ УПОТРЕБЛЕНИИ ЯБЛОК У ПАЦИЕНТА С ПОЛЛИНОЗОМ МОЖЕТ НАБЛЮДАТЬСЯ, ЕСЛИ СИМПТОМЫ ПРОЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) круглый год
- 2) в весеннее время
- 3) в конце лета
- 4) при ОРВИ

9. В КОНЦЕ ЛЕТА ПРИЧИННЫМИ АЛЛЕРГЕНАМИ ПРИ ПОЛЛИНОЗЕ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) сорные травы
- 2) бытовые аллергены
- 3) деревья
- 4) кустарники

10. СИМПТОМЫ ПРИ ИНТЕРМИТТИРУЮЩЕМ АЛЛЕРГИЧЕСКОМ РИНИТЕ ПРОЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) менее 4 дней в неделю
- 2) более 4 дней в неделю
- 3) более 4 недель в году
- 4) в ночное время

Ситуационные задачи по теме.

Задача №1.

Весной на приеме у участкового педиатра девочка, 12 лет с жалобами на чих зуд носа, при выходе на улицу. Отмечается кратковременный эффект от приема местных сосудосуживающих препаратов. Из анамнеза: эпизоды ОРВИ до 6-7 раз в год. Симптомы в весеннее время в течение 3 лет. С раннего возраста проявления атопического дерматита. У девочки мама страдает бронхиальной астмой. В семье курящие родители. При осмотре: Состояние девочки средней степени тяжести. Кожные покровы суховатые. Лимфоузлы не увеличены. Периорбитальный цианоз. Из носа стекловидные выделения. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД в 16 в минуту. Тоны сердца звучные. Границы сердца соответствуют возрасту. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Укажите наиболее вероятный этиологический фактор.
3. Какие данные указывают на этиологический фактор?
4. Ваш план диагностических мероприятий.
5. Признаки данной патологии при объективном осмотре.

Задача №2.

Ребенок 10 лет, родители обратились с жалобами на обильный насморк, зуд носа, слезотечение в августе в течение 2 лет. Отмечается улучшение состояния в холодное время. Из анамнеза известно – на первом году жизни проявления атопического дерматита. Семейный аллергоанамнез: у матери атопический дерматит. При осмотре – состояние средней тяжести, носовое дыхание затруднено, дышит ртом, поперечная складка в области переносицы, периорбитальный цианоз, отек век, гиперемия склер. При риноскопии – отмечается выраженный отек слизистой, особенно дна полости носа,

слизистая мраморная с цианотичным оттенком, выделения обильные стекловидные. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет, чд 22 в минуту. Сердечные тоны ритмичные, ясные, чсс 78 в минуту. Живот мягкий, безболезнен при пальпации.

1. К какой группе относится предполагаемое заболевание?
2. Укажите нозологические формы выявленных патологий.
3. Обоснуйте диагнозы.
4. Наиболее вероятный этиологический фактор?
5. Признаки данной патологии при объективном осмотре.

Задача №3.

Мальчик 13 лет, жалобы на мучительный чих, ринорею, чувство песка в глазах в мае. Симптомы усиливаются при выходе в лесополосу. С раннего возраста отмечаются кожные высыпания при употреблении в пищу яблок, зарегистрирован ангионевротический отек. Наблюдался у ЛОР-врача – аденоидные вегетации 2-3 ст. У деда – поллиноз, у отца бронхиальная астма. При осмотре – состояние средней тяжести, повышенного питания, кожа сухая, в области локтевых сгибов и подколенных ямок – эритематозно-сквамозные элементы. Слезотечение, обильные прозрачные выделения из носа. Носовое дыхание отсутствует, ребенок дышит ртом. При передней риноскопии: отечная слизистая с цианотичным оттенком. При аускультации дыхание проводится, выдох свободен, чд 16 в минуту. Сердечная деятельность удовлетворительная, чсс 88 в минуту.

1. Сформулируйте предварительный основной и сопутствующий диагнозы.
2. Назначьте обследование.
3. Выделите факторы риска, обуславливающие манифест данной патологии.
4. Признаки данной патологии при объективном осмотре.
5. Наиболее вероятный этиологический фактор

Задача №4.

К врачу-педиатру участковому обратилась мама с ребёнком 12 лет с жалобами на приступы чихания, сопровождающиеся заложенностью носа и обильными водянистыми выделениями из него. Болеет 3 года, только в летнее время, без подъема температуры тела. Ранее обращалась к врачу, который рекомендовал капать в нос раствор Називина. После введения капель состояние улучшилось, однако затем без видимой причины вновь возникали приступы чихания, нарушение носового дыхания и жидкие бесцветные выделения из обеих половин носа. Симптомы длительные (более месяца). Папа страдает поллинозом. Объективно: носовое дыхание затруднено. Передние отделы носовой полости заполнены водянистым секретом, слизистая оболочка набухшая, цианотична, местами на ней видны сизые и бледные участки. Ребёнку проведён общий анализ крови: эритроциты – $4,1 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 125 г/л, лейкоциты – $6,2 \times 10^9/л$, эозинофилы – 10%, нейтрофилы – 60%, лимфоциты – 25%, моноциты – 5%, СОЭ – 11 мм/час. Риноцитограмма: эозинофилы – 15%.

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Наиболее вероятный причинный фактор?
3. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
4. Какое обследование необходимо провести для выявления причинного аллергена.
5. Укажите форму заболевания согласно классификации по течению степени тяжести.

Задача №5.

На приеме у участкового педиатра мальчик, 15 лет с жалобами на слезотечение и частый чих в августе в течение 2 лет. Симптомы носа более 1 месяца. Отмечается кратковременный эффект от приема местных сосудосуживающих препаратов. Лечились «народными средствами» без эффекта. Из анамнеза: С раннего возраста проявления атопического дерматита. Ангионевротический отек при употреблении меда. У мамы ребенка поллиноз. В семье курящие родители.

При осмотре: Состояние средней степени тяжести. Кожные покровы суховатые. Лимфоузлы не увеличены. Из носа стекловидные выделения, отек век, гиперемия склер. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД в 16 в минуту. Тоны сердца звучные. Границы сердца соответствуют возрасту. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Укажите форму заболевания согласно классификации по течению степени тяжести.
3. Факторы риска.
4. Ваш план диагностических мероприятий.
5. Признаки данной патологии при объективном осмотре.

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.

- Аллергодиагностика при полинозе.
- Методы лабораторной диагностики аллергических болезней у детей.
- Инструментальные методы диагностики аллергических болезней у детей
- Лечение различных нозологических форм поллиноза.
- Перекрестная пищевая аллергия.

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
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей . Диагностика и лечение, профилактика/ Н.А. Геппе [и др.]	М.:МедКом-Про	2018
6	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук./ред. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие/Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.]- Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[com	Красноярск: КрасГМУ	2015

	mon]=elib&cat=&res_id=55851		
8	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов/. 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	Красноярск: КрасГМУ	2013
9	Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России	(http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend)	2014-2018

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	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.01.1.7.11 **Тема 11.1.3** «Аллергология. Респираторные аллергозы, лечение и профилактика аллергических ринитов».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Респираторные аллергозы занимают значимое место в структуре патологии детей. Анатомо-физиологические особенности детей в своей совокупности определяют то, что система дыхания не имеет значительных функциональных резервов. Одной из ведущей патологией является аллергические риниты. Своевременная диагностика и рациональное лечение аллергических ринитов во многом определяют прогноз заболевания.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

- учебная:

обучающийся должен знать: особенности специфической и неспецифической профилактики аллергических заболеваний, анатомические особенности строения и физиологические особенности функционирования органов и систем в зависимости от возрастного критерия, их регуляция и саморегуляция при взаимодействии с внешней средой в норме и при патологических процессах, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики заболеваний органов дыхания, современную классификацию, клиническую симптоматику заболеваний верхних отделов дыхательной системы у детей, клиническую картину, особенности течения, осложнения аллергических ринитов в детском возрасте. Порядки оказания медицинской помощи и современные принципы лечения аллергических ринитов у детей. Правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, пульсоксиметр), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (пульсоксиметрии, спирометрии, пикфлоуметрия, клинический анализ крови, рН и электролиты крови, газовый состав крови, бакпосева и микроскопии исследуемого материала), вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики у детей.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Определение

Аллергический ринит - IgE-обусловленное воспалительное заболевание слизистой оболочки носа, вызванное воздействием сенсibilизирующего (причинно-значимого) аллергена и проявляющееся как минимум двумя симптомами - чиханием, зудом, ринореей или заложенностью носа.

Факторы риска аллергических ринитов:

Внутренние

- Генетическая предрасположенность
- Атопия
- Гиперреактивность дыхательных путей

Внешние:

- Домашние аллергены
- Внешние аллергены
- Профессиональные
- Курение
- Воздушные поллютанты
- Респираторные инфекции
- Паразитарные инфекции
- Социально-экономический статус
- Число членов семьи
- Диета и лекарства
- Ожирение

Основные группы аллергенов

1. Бытовые аллергены:

- Домашняя пыль является одной из наиболее частых причин развития аллергических заболеваний. Состав домашней пыли сложный. Это клещи, растительные частицы, споры плесневых грибов, бактерии, шерсть и выделения домашних животных, аллергены тараканов. Состав домашней пыли различается в разных климатических зонах, а также зависит от особенностей помещений; Хорошо известна роль корма для аквариумных рыбок в развитии симптомов аллергии, причиной этого является аллергия к дафнии.

- Клещи домашней пыли обладают высокой аллергенной активностью и являются основным компонентом домашней пыли. В помещениях обнаружено более 50 видов клещей. В России, как и в европейских странах, к основным представителям относятся пироглифидные клещи *Dermatophagoides pteronissinus* и *Dermatophagoides farinae*. Это мельчайшие членистоногие с диаметром тела 0.3 мм, невидимые невооруженным глазом. Питаются клещи чешуйками слущенного эпидермиса человека и животных. Наилучшими условиями для жизнедеятельности и размножения клещей является высокая влажность и температура окружающей среды 22-

27 градусов, поэтому к излюбленным местам обитания клещей относятся постель (подушки, одеяла, матрасы), мягкая мебель, ковры;

2. Эпидермальные аллергены - это аллергены различных животных и птиц: кошек, собак, хомячков, лошадей, перо птиц. Аллергенами может быть не только шерсть, но и перхоть, слюна, моча, фекалии животных. Наиболее частыми виновниками эпидермальной аллергии являются кошки и собаки. Описана аллергия к лошадям, кроликам, хомячкам, морским свинкам, птицам. «Безаллегенных» животных нет.

3. Споры плесневых грибов. В воздухе жилых помещений, подвалов, рабочих помещений, а также в атмосферном воздухе определяется более 100 видов плесневых грибов. Основным аллергеном являются споры, а также мицелий гриба. Плесневые грибы неприхотливы к среде обитания, большинство предпочитает умеренно влажные, умеренно закисленные ($pH < 7$) и умеренно освещенные условия. Определенные виды грибов прекрасно размножаются в лесных почвах с хорошо выраженным хвойным или листовым слоем, заплесневелом сене и зерне, замусоренных городских дворах и свалках. Высокая концентрация спор плесневых грибов выявляется в ваннах комнатах, библиотеках, плохо проветриваемых жилых помещениях. К наиболее частым грибковым аллергенам относятся *Alternaria*, *Cladosporium*, *Aspergillus*, *Penicillium*.

4. Пыльцевые аллергены вызывают сезонные проявления аллергии – поллиноз. Наиболее частой причиной поллиноза является легкая пыльца ветроопыляемых растений широко распространенных в данной местности. Весной цветут деревья, летом – злаковые травы, в конце лета и начале осени – сорные травы. В южных регионах цветение деревьев начинается раньше, а в северных соответственно отстает на несколько недель. Пыльца растений с яркой окраской, сильным запахом редко вызывают аллергию.

5. Пищевые аллергены: молоко, рыба, яйцо, курица, морепродукты. Пищевую аллергию у больных поллинозом вызывают продукты, имеющие в своем составе аллергенные детерминанты, схожие по структуре с пыльцой растений. Наиболее часто встречается перекрестная пищевая аллергия к яблокам, орехам, меду, дыне, злакам.

6. Лекарственные аллергены. Наиболее часто аллергию вызывают антибиотики пенициллинового ряда, сульфаниламиды, местные анестетики, аспирин и нестероидные противовоспалительные препараты. Фитопрепараты, лекарственные растения могут быть причиной аллергических реакции у больных поллинозом.

Симптомы аллергического ринита включают в себя:

- ринорею
- обструкцию носа
- зуд в носу
- чихание
- жжение в носу (иногда снижение или отсутствие обоняния — anosmia).

Классификация аллергического ринита

- на основании длительности сохранения симптомов:
 - интермиттирующий – длительность симптомов менее 4 дней в неделю или менее 4 недель в год,
 - персистирующий - длительность симптомов более 4 дней в неделю или более 4 недель в год.
- по тяжести:
 - легкий (нормальный сон, нормальная дневная активность, нормальная работоспособность и обучение, нет выраженных симптомов),
 - Средне-тяжёлый/тяжёлый (один и более вариантов нарушений: нарушенный сон, снижение дневной активности, проблемы с работоспособностью и обучением, выраженные симптомы).

Диагностика

Диагноз аллергического ринита устанавливают на основании клинических симптомов и при выявлении причинно-значимых аллергенов (при кожном тестировании или определении титра специфических антител класса IgE in vitro в случае невозможности проведения кожных проб).

При передней риноскопии у больных АР слизистая оболочка обычно бледная, цианотично-серая, отечная. Характер секрета слизистый и водянистый.

Лечение

Основная цель терапии — достижение контроля над болезнью.

Комплекс терапевтических мероприятий включает:

- ограничение контакта с патогенетически значимыми аллергенами;
- лекарственную терапию;
- аллерген-специфическую иммунотерапию;
- обучение.

Консервативное лечение.

Рекомендуется ограничение контакта с аллергенами (элиминационный режим).

Полностью избежать контакта с аллергенами, встречающимися на открытом воздухе, в частности, с пылью, невозможно. Но даже частичное исключение контакта с причинным аллергеном облегчает симптомы АР, снижая активность болезни и потребность в фармакотерапии.

Однако, элиминационные мероприятия должны иметь персонифицированный характер, их проведение рентабельно и эффективно только в случае тщательного предварительного аллергологического обследования (включая анамнез для оценки клинической значимости, кожное тестирование и/или определение титра sIgE).

Аллергены внутри помещений (пылевые клещи, домашние питомцы, тараканы и плесневые грибы) считаются основными триггерами и являются специфических вмешательств. Полная элиминация аллергенов обычно невозможна, а некоторые мероприятия влекут за собой значительные расходы и неудобства, зачастую обладают лишь ограниченной эффективностью.

С внешними аллергенами справиться еще сложнее, единственным рекомендуемым подходом может быть нахождение внутри помещений в течение определенных периодов времени (при пыльцевой сенсibilизации).

- Пыльцевые аллергены. Сезонность симптомов в весеннее время обусловлена пылением деревьев (береза, ольха, орешник, дуб), в первой половине лета – злаковых растений (ежа, тимофеевка, рожь), в конце лета и осенью - сорных трав (полынь, подорожник, амброзия).

В сезон цветения для элиминации аллергенов рекомендуют:

- держать закрытыми окна и двери в помещении и автомобиле,
- использовать системы кондиционирования воздуха в помещении,
- ограничить время пребывания на улице,
- после прогулки желательнее принять душ или ванну для удаления пыли с тела и волос и предупреждения загрязнения одежды и белья.

- Споры плесневых грибов. Для элиминации аллергенов необходимо тщательно очищать увлажнители воздуха, вытяжки для удаления пара, применять фунгициды, поддерживать относительную влажность в помещении менее 50%.

- Аллергены клещей домашней пыли (видов *Dermatophagoides pteronyssinus* и *Dermatophagoides farinae*). Использование специальных противоклещевых постельных принадлежностей, чехлов на матрасах, не пропускающих аллергены, способствует уменьшению концентрации клещей домашней пыли, но не приводит к значительному снижению симптомов аллергического ринита.

- Эпидермальные аллергены (аллергены животных - кошки, собаки, лошади и т.д.). Наиболее эффективно полностью исключить контакт с животным.

- Пищевые аллергены (обуславливают АР вследствие перекрестного реагирования при пыльцевой сенсibilизации).

Несмотря на то, что споры грибов и аллергены клещей домашней пыли относятся к круглогодичным аллергенам, их количество в окружающем воздухе обычно снижается в зимние месяцы и увеличивается в весенне-осенний период.

Следует помнить, что клинического улучшения следует ожидать через длительное время (недели) после элиминации аллергенов.

Фармакотерапия

Антигистаминные препараты.

Антигистаминные препараты 1-го поколения (хлоропираминж,вк - код АТХ R06AC03, мебгидролин - код АТХ R06AX, клемастин - код АТХ R06AA04) **не рекомендуется** применять для лечения АР у детей.

Антигистаминные препараты 1-го поколения неблагоприятным терапевтическим профилем, имеют выраженные седативный и антихолинергический побочные эффекты. Препараты данной группы нарушают когнитивные функции: концентрацию внимания, память и способность к обучению.

Учитывая отсутствие зарегистрированных к антигистаминных препаратов второго поколения, детям в возрасте до 6 мес кратким курсом может быть

назначен диметинден (режим дозирования пациентам от 1 мес. до 1 года по 3–10 капель на прием 3 раза в сутки).

Антигистаминные препараты 2-го поколения рекомендуются как базовая терапия АР вне зависимости от степени тяжести (как регулярным курсом, так и по потребности).

Антигистаминные лекарственные средства (ЛС) второго поколения как для перорального, так и для интраназального введения эффективны при АР. Пероральные препараты отличаются лучшей переносимостью, в то время как интраназальные характеризуются более быстрым наступлением эффекта.

Антигистаминные препараты системного действия предотвращают и уменьшают такие симптомы АР, как зуд, чихание, ринорея, но менее эффективны в отношении назальной обструкции. Возможность развития тахифилаксии при приеме антигистаминных препаратов второго поколения отсутствует. Однако, у некоторых детей системные антигистаминные препараты второго поколения также могут оказывать легкий седативный эффект.

Антигистаминные препараты 2-го поколения, рекомендуемые для лечения АР у детей:

- Дезлоратадин (код АТХ: R06AX27) применяют у детей с 6 мес до 1 года по 1 мг (2мл сиропа), с 1 года до 5 лет по 1,25 мг (2,5 мл), с 6 до 11 лет по 2,5 мг (5мл) 1 раз в сутки в форме сиропа, старше 12 лет — 5 мг (1 таблетка или 10мл сиропа) 1 раз в сутки.
- Левоцетиризин (код АТХ: R06AE09) детям старше 6 лет — в суточной дозе 5мг, детям в возрасте от 2 до 6 лет — 2,5 мг/сут в форме капель.
- Лоратадин (код АТХ: R06AX13) применяют у детей старше 2 лет. Детям с массой тела менее 30 кг препарат назначают по 5 мг 1 раз в сутки, детям с массой тела более 30 кг — по 10 мг 1 раз в сутки.
- Рупатадина фумарат (код АТХ: R06AX28) применяют у детей старше 12 лет рекомендуемая доза составляет 10 мг 1 раз/сут.
- Фексофенадин (код АТХ: R06AX26) применяют у детей 6–12 лет по 30 мг 1 раз в сутки, старше 12 лет — 120–180 мг 1 раз в сутки.
- Цетиризин (код АТХ: R06AE07) детям в возрасте от 6 до 12 мес. по 2,5 мг 1 раз в день, детям от 1 года до 6 лет назначают по 2,5 мг 2 раза в день или 5мг 1 раз в день в виде капель, детям старше 6 лет — по 10 мг однократно или по 5 мг 2 раза в день.

Интраназальные антигистаминные препараты рекомендуются при лечении как интермиттирующего, так и персистирующего АР у детей.

Препараты данной фармакологической группы характеризуются более быстрым по сравнению с системными антигистаминными препаратами началом действия.

- Азеластин (код АТХ: R01AC0) применяют у детей старше 6 лет в форме назального спрея по 1 ингаляции 2 раза в день.
- Левокабастин (код АТХ: R01AC02) назначается детям старше 6 лет — по 2 ингаляции в каждый носовой ход во время вдоха 2 раза в сутки (максимально — 4 раза в сутки).

Интраназальные глюкокортикостероиды (ГКС) рекомендуются для лечения АР детям и подросткам в возрасте от 2 лет.

Интраназальные ГКС активно воздействуют на воспалительный компонент АР, эффективно уменьшая выраженность таких симптомов, как зуд, чихание, ринорея и заложенность носа, а также глазную симптоматику. Показано, что мометазон, флутиказон и циклесонид начинают оказывать эффект в течение первых суток после начала лечения. Применение интраназальных ГКС улучшает проявления сопутствующей астмы, а мометазон и флутиказона фуруоат эффективны и при сопутствующем аллергическом конъюнктивите.

Назальные кортикостероиды хорошо переносятся. Современные препараты для применения один раз в день (в частности, мометазон, флутиказона пропионат, флутиказона фуруоат) являются предпочтительными, так как, обладая более низкой системной биодоступностью (0,5 %), в отличие от беклометазон (33%), не снижают скорость роста (по данным лечения на протяжении одного года).

В качестве возможного нежелательного явления (НЯ) интраназальных ГКС при неправильном применении отмечают перфорацию носовой перегородки и носовые кровотечения, однако отсутствие систематических данных не позволяет оценить риск развития НЯ.

Интраназальные ГКС, рекомендуемые для лечения АР у детей:

- Беклометазон (код АТХ: R01AD01) разрешен к применению с 6 лет, назначают по 1 распылению (50 мкг) в каждую ноздрю 2-4 раза в день (максимальная доза 200 мкг/сут для детей 6-12 лет и 400 мкг/сут для детей старше 12 лет).
- Будесонид (код АТХ: R01AD05) разрешен к применению у детей с 6 лет, назначают по 1 дозе (50 мкг) в каждую половину носа 1 раз в сутки (максимальная доза 200 мкг/сут для детей 6-12 лет и 400 мкг/сут для детей старше 12 лет).
- Мометазона фуруоат (код АТХ: R01AD09) для лечения сезонного и круглогодичного АР применяют у детей с 2-летнего возраста, назначают детям 2–11 лет по 1 ингаляции (50 мкг) в каждую половину носа 1 раз в сут, с 12 лет и взрослым — по 2 ингаляции в каждую ноздрю 1 раз в сут.
- Флутиказона фуруоат (код АТХ: R01AD12) назначают детям с 2-летнего возраста по 1 распылению (27,5 мкг флутиказона фуруоата в одном распылении) в каждую ноздрю 1 раз в сут (55 мкг/сут). При отсутствии желаемого эффекта при дозе 1 распыление в каждую ноздрю 1 раз в сут возможно повышение дозы до 2 распылений в каждую ноздрю 1 раз в сут (максимальная суточная доза — 110 мкг). При достижении адекватного контроля симптомов рекомендуется снизить дозу до 1 распыления в каждую ноздрю 1 раз в сут.
- Флутиказона пропионат (код АТХ: R01AD08) разрешен к применению у детей с 4 лет, назначают детям 4–11 лет по 1 впрыскиванию (50 мкг) в каждую половину носа 1 раз в день, подросткам с 12 лет — по 2 впрыскивания (100 мкг) в каждую половину носа 1 раз в сут.

Для повышения эффективности интраназальных ГКС рекомендуют очищение носовой полости от слизи перед введением препаратов, а также использование увлажняющих средств.

Назальные ГКС рекомендуют для использования в качестве терапии первого выбора при умеренно тяжелом или тяжелом АР, особенно если основные жалобы вызывает заложенность носа, в то время как антигистаминным препаратам второго поколения/монтелукасту может отдаваться предпочтение при АР легкого течения.

Системные кортикостероиды рекомендуется применять только в случаях крайней необходимости при тяжелом персистирующем течении при недостаточном эффекте стандартной терапии.

Учитывая высокий риск развития системных побочных эффектов, применение данной группы препаратов для лечения АР у детей весьма ограничено.

Детям школьного возраста при тяжелом течении АР может быть назначен лишь короткий курс преднизолона (код АТХ: Н02АВ06) перорально по 10–15 мг в сутки; длительность приема 3–7 дней

Антагонисты лейкотриеновых рецепторов (АЛТР) рекомендованы и эффективны как при интермиттирующем течении, так и при персистенции АР.

Среди модификаторов лейкотриена у детей используется монтелукаст (код АТХ: R03DC03). При сопутствующей бронхиальной астме включение в схему терапии монтелукаста позволяет, не увеличивая нагрузку ГКС, эффективно контролировать симптомы АР.

У детей в возрасте 2–6 лет используется таблетированная форма в дозировке 4 мг 1 раз сут, от 6 до 14 лет жевательные таблетки 5 мг 1 раз в сут, с 15 лет – 10 мг в сут.

Назальные деконгестанты рекомендуется применять при выраженной назальной обструкции коротким курсом 3–5 дней:

- нафазолин (код АТХ: R01AA08),
- оксиметазолин (код АТХ: R01AA05),
- ксилометазолинж,вк (код АТХ: R01AA07).

Назальный натрия кромогликат:

- Кромоглициевая кислота (код АТХ: R01AC01) зарегистрирована к применению у детей старше 5 лет с АР легкого течения в форме назального спрея по 1–2 ингаляции в каждый носовой ход 4 раза в день.

Другие препараты

Увлажняющие средства - промывание полости носа физиологическим раствором или стерильным раствором морской воды (код АТХ: R01AX10) — недорогой метод лечения ринита с невысокой, но доказанной эффективностью.

Если контроль не достигается в течение 1,5–2 недель, рекомендуется пересмотреть диагноз.

У детей младше 2 лет при отсутствии эффекта антигистаминных препаратов в течение недели перед усилением терапии рекомендуется пересмотреть диагноз.

Для сезонной формы заболевания регулярное лечение рекомендуется начинать за 2 недели до ожидаемого начала симптомов.

Аллергенспецифическая иммунотерапия (АСИТ) рекомендуется детям с АР при наличии четких доказательств связи между экспозицией аллергена, симптомами болезни и IgE-зависимым механизмом.

АСИТ индуцирует клиническую и иммунологическую толерантность, имеет Продолжительную эффективность и может предотвращать прогрессирование Аллергических болезней: уменьшает вероятность формирования бронхиальной астмы у больных АР и конъюнктивитом и расширения спектра Сенсibilизации.

АСИТ должна проводиться специалистом аллергологом-иммунологом. Лечение проводится только в специализированных аллергологических кабинетах амбулаторно-поликлинических учреждений и аллергологических Отделениях стационаров / дневных стационаров. Длительность терапии, как правило, 3–5 лет.

Подбор препарата и пути введения осуществляется специалистом индивидуально.

Сублингвальная АСИТ более предпочтительна для детей, безболезненна, удобна с позиции пути введения и имеет более благоприятный профиль безопасности по сравнению с подкожным методом. Премедикация антигистаминными препаратами и АЛТР может снизить распространённость и выраженность нежелательных эффектов АСИТ

Противопоказания к проведению аллерген-специфической иммунотерапии:

- тяжелые сопутствующие состояния: иммунопатологические процессы и иммунодефициты,
- острые и хронические рецидивирующие заболевания внутренних органов,
- тяжелая персистирующая бронхиальная астма, плохо контролируемая фармакологическими препаратами,
- противопоказания к назначению адреналина и его аналогов,
- плохая переносимость метода.

Рекомендуется обучение пациентов и членов их семей (родителей, законных представителей).

Цель обучения - достижение комплаентности и приверженности назначенному плану терапии, налаживание взаимодействия пациента и его родителей / законного представителя с медицинским специалистом является.

В процессе обучения медицинский специалист должен изложить необходимую пациенту и членам его семьи информацию о природе заболевания, элиминационных мероприятиях, препаратах для купирования Симптомы и специфической иммунотерапии, составить персонализированный письменный план.

Важно убедить пациента и его родителей / законных представителей в безопасности лекарственных средств, регулярно контролировать технику

применения назальных препаратов; информировать о характере ринита, его сопутствующих заболеваниях и осложнениях, а также преимуществах эффективной терапии.

Первичное обучение необходимо дополнять другими образовательными мероприятиями (занятия в аллерго-школе). Одной из перспективных альтернатив является использование обучающих компьютерных программ и Интернет - ресурсов, особенно для детей старшего возраста и подростков.

Профилактика

Первичную профилактику проводят в первую очередь у детей из группы риска с отягощенной наследственностью по atopическим заболеваниям, которая включает:

- соблюдение беременной женщиной рациональной диеты, при наличии у нее аллергических реакций из диеты исключают высокоаллергенные продукты;
- устранение профессиональных вредностей с первого месяца беременности;
- прием лекарственных препаратов только по строгим показаниям;
- прекращение активного и пассивного курения как фактора, способствующего ранней сенсибилизации ребенка;
- естественное вскармливание – важнейшее направление в профилактике реализации atopической предрасположенности, которое необходимо сохранить как минимум до 6-го месяца жизни (целесообразно исключение из рациона ребенка цельного коровьего молока, соблюдение правил введения продуктов прикорма);
- элиминационные процедуры.

Вторичная профилактика направлена на предотвращение манифестации АР у сенсибилизированных детей и включает следующие мероприятия:

- контроль состояния окружающей среды (исключение воздействия потенциально сенсибилизирующих факторов - домашних животных, растений, фитотерапии и др.);
- гипоаллергенную диету с учетом спектра сенсибилизации;
- превентивную терапию антигистаминными препаратами;
- аллерген-специфическую иммунотерапию;
- профилактику респираторных инфекций как триггеров аллергии;
- образовательные программы.

Основная цель третичной профилактики — предупреждение тяжелого течения АР.

Уменьшение частоты и продолжительности обострений достигается с помощью наиболее эффективных и безопасных лекарственных средств, а также элиминацией аллергенов.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9), тестовых заданий по теме (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Тактика ведения детей с аллергическими ринитами.
- Принципы медикаментозного лечения.
- Основные группы лекарственных средств, применимые для лечения аллергических ринитов у детей.
- Аллергенспецифическая иммунотерапия.
- Принципы и виды профилактики аллергических ринитов.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. СПЕЦИФИЧЕСКАЯ ГИПОСЕНСИБИЛИЗАЦИЯ - ЭТО ЛЕЧЕНИЕ:

- 1) супрастином
- 2) аллергеном
- 3) гистаглобулином
- 4) глюконатом кальция

2. С ЦЕЛЬЮ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА ИСПОЛЬЗУЮТ:

- 1) гормоны, специфическую гипосенсибилизацию, сосудосуживающие
- 2) специфическую гипосенсибилизацию, сосудосуживающие, антигистаминные
- 3) гормоны, специфическую гипосенсибилизацию
- 4) гормоны, специфическую гипосенсибилизацию, антигистаминные

3. К АНТИГИСТАМИННЫМ ПРЕПАРАТАМ 2 ПОКОЛЕНИЯ ОТНОСИТСЯ:

- 1) лоратадин
- 2) диметинден
- 3) хифенадин
- 4) мебгидролин

4. МОНТЕЛУКАСТ:

- 1) блокирует гистаминовые рецепторы
- 2) оказывает отхаркивающее действие
- 3) является антагонистом лейкотриеновых рецепторов
- 4) является ингибитором синтеза простагландинов

5. ЦИТЕРИЗИН - ЭТО:

- 1) антигистаминный препарат 1-го поколения
- 2) антигистаминный препарат 2-го поколения
- 3) антилейкотриеновый препарат
- 4) интраназальный ГКС

6. МОМЕТОЗОНА ФУРОАТ – ЭТО:

- 1) антигистаминный препарат 1–го поколения
- 2) антигистаминный препарат 2–го поколения
- 3) антилейкотриеновый препарат
- 4) интраназальный ГКС

7. ДЛЯ ПОВЫШЕНИЯ ЭФФЕКТИВНОСТИ ИНТРАНАЗАЛЬНЫХ ГКС РЕКОМЕНДУЮТ:

- 1) соблюдать гипоаллергенную диету
- 2) принимать его перед сном
- 3) принимать его совместно с АСИТ
- 4) очищение носовой полости от слизи перед введением препаратов

8. АСИТ – ЭТО:

- 1) специфическая гипосенсибилизация
- 2) неспецифическая гипосенсибилизация
- 3) неотложная терапия
- 4) поддерживающая терапия

9. ПРИ СЕЗОННЫХ АЛЛЕРГИЧЕСКИХ РИНИТАХ РЕКОМЕНДОВАНО ПРИМЕНЕНИЕ АНТИГИСТАМИННЫХ ПРЕПАРАТОВ:

- 1) в сезон цветения причинного аллергена
- 2) за 2 недели до сезона цветения причинного аллергена и весь сезон поллинозиса
- 3) после сезона поллинозиса
- 4) вне сезона поллинозиса

10. ВТОРИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА АЛЛЕРГИЧЕСКИХ РИНИТОВ НАПРАВЛЕНА НА:

- 1) предотвращения осложнений
- 2) на предотвращение манифестации АР у сенсibilизированных детей
- 3) работу с беременной женщиной
- 4) профилактику утяжеления болезни

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

На приеме у участкового педиатра девочка, 8 лет с жалобами на заложенность носа в течение 2-3 месяцев, не сопровождающуюся лихорадкой, чих по утрам, зуд носа, храп во сне. Отмечается кратковременный эффект от приема местных сосудосуживающих препаратов. Из анамнеза: эпизоды ОРВИ до 6-7 раз в год. Заложенность носа после того как завели кошку. С раннего возраста проявления атопического дерматита. У девочки мама страдает бронхиальной астмой. В семье курящие родители. При осмотре: Состояние девочки средней степени тяжести. Кожные покровы суховатые. Лимфоузлы не увеличены. Перiorбитальный

цианоз. Из носа стекловидные выделения. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД в 16 в минуту. Тоны сердца звучные. Границы сердца соответствуют возрасту. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Факторы риска в семье и в доме.
3. Ваш план диагностических мероприятий.
4. Препараты какой группы необходимо назначить при данной патологии.
5. Определите конкретные элиминационные мероприятия.

Задача №2.

Ребенок 6 лет, родители обратились с жалобами на постоянное нарушение носового дыхания в течение последнего года. Отмечается улучшение состояния в летнее время, в холодное время симптомы персистируют. Из анамнеза известно – на первом году жизни отмечались распространенные проявления атопического дерматита, после года кожа очистилась. С 3 лет посещает ДДУ, болеет респираторными инфекциями практически ежемесячно. В доме кот, ребенок спит на перовой подушке, в его комнате ковровое покрытие. Семейный аллергоанамнез: у матери атопический дерматит. При осмотре – состояние средней тяжести, носовое дыхание затруднено, дышит ртом, поперечная складка в области переносицы, периорбитальный цианоз. Слизистая зева отечна, по задней стенке глотки стекает густая слизь, отмечается лимфоидная гиперплазия задней стенки глотки. При риноскопии – отмечается выраженный отек слизистой, особенно дна полости носа, слизистая мраморная с цианотичным оттенком, выделения густые стекловидные. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет, чд 22 в минуту. Сердечные тоны ритмичные, ясные, чсс 78 в минуту. Живот мягкий, безболезнен при пальпации.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Обоснуйте диагноз.
3. Какое дополнительное обследование необходимо провести для выявления причинного аллергена.
4. Назначьте лечение.
5. Определите конкретные элиминационные мероприятия в данном случае.

Задача №3.

Мальчик 14 лет, жалобы на чих, ринорею, чувство песка в глазах в мае. Симптомы усиливаются при выходе в лесополосу. С раннего возраста отмечаются кожные высыпания при употреблении в пищу яблок, зарегистрирован ангионевротический отек. Наблюдался у ЛОР-врача – аденоидные вегетации 2-3 ст. У деда – поллиноз, у отца бронхиальная астма. При осмотре – состояние средней тяжести, повышенного питания, кожа

сухая, в области локтевых сгибов и подколенных ямок – эритематозно-сквамозные элементы. Слезотечение, обильные прозрачные выделения из носа. Носовое дыхание отсутствует, ребенок дышит ртом. При передней риноскопии: отечная слизистая с цианотичным оттенком. При аускультации дыхание проводится, выдох свободен, ЧД 16 в минуту. Сердечная деятельность удовлетворительная, ЧСС 88 в минуту.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Назначьте обследование.
3. Назначьте лечение.
4. Дайте рекомендации для профилактики обострений данного состояния.
5. Самый эффективный метод лечения в данном случае?

Задача №4.

Ребенок 12 лет с жалобами на приступы чихания, сопровождающиеся заложенностью носа и обильными водянистыми выделениями из него. Болеет 3 года, принимал Називин, с коротким эффектом. Обострения болезни нередко возникают при нахождении в одном помещении с домашними животными. Симптомы длительные (более месяца). Днем у ребенка выраженная сонливость, ребенок стал плохо учиться в школе. Объективно: носовое дыхание затруднено. Передние отделы носовой полости заполнены водянистым секретом, слизистая оболочка набухшая, цианотична, местами на ней видны сизые и бледные участки. Ребёнку проведён общий анализ крови: эритроциты – $4,1 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 125 г/л, лейкоциты – $6,2 \times 10^9/л$, эозинофилы – 10%, нейтрофилы – 60%, лимфоциты – 25%, моноциты – 5%, СОЭ – 11 мм/час. Риноцитограмма: эозинофилы – 15%.

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Какое обследование необходимо провести для выявления причинного аллергена.
4. Порекомендуйте элиминационные мероприятия.
5. Назначьте лечение.

Задача №5.

Мальчик, 9 лет с жалобами на длительные эпизоды заложенности носа в течение года, чих по утрам, зуд носа, храп во сне. Эпизоды заложенности носа более 1 месяца. Лечились «народными средствами» без эффекта. Из анамнеза: С раннего возраста проявления атопического дерматита. У папы ребенка поллиноз. В семье курящие родители. В доме кошка, ребенок спит на перьевых подушках.

При осмотре: Состояние средней степени тяжести. Кожные покровы суховатые. Лимфоузлы не увеличены. Периорбитальный цианоз. Из носа стекловидные выделения. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД в 16 в минуту. Тоны сердца звучные. Границы сердца соответствуют возрасту.

Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Факторы риска в семье и в доме.
3. Ваш план диагностических мероприятий.
4. План ведения данного пациента.
5. Какие препараты будут эффективны в данном случае.

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.

- Тактика кожного тестирования с аллергенами.
- Принципы и виды АСИТ.
- Принципы обучения пациентов (аллерго-школа).
- Профилактические мероприятия.
- Применение интраназальных препаратов при аллергическом рините.

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.	Красноярск	2013

	пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Новые компьютерные технологии	
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей . Диагностика и лечение, профилактика/ Н.А. Геппе [и др.]	М.:МедКом-Про	2018
6	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук./ред. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие/Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.]- Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск: КрасГМУ	2015
8	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов/. 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	Красноярск: КрасГМУ	2013
9	Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России	(http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend)	2014-2018
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	БД Scopus		
10	БД Web of Science		
11	БД OxfordUniversityPress		
12	БД SAGE		

1. Индекс ОД.О.01.7.2 Тема 11.2.1 «Аллергология. Респираторная аллергия. Аллергический ринит»

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы: Распространенность аллергических ринитов превышает 30%. Аллергические заболевания дыхательных путей, связанные с аллергией к пыльце растений (поллинозы) относятся к самым распространенным аллергическим заболеваниям среди детей школьного возраста и подростков. Знание причин, особенностей клинической картины, своевременной диагностики помогут правильному лечению больных.

4. Цели обучения:

- **общая:** обучающийся должен обладать УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-7, ПК-10, ПК-12;

- **учебная:**

Обучающийся должен знать: анатомо-физиологические особенности органов дыхания у детей; понятие о ранней и поздней фазе аллергического воспаления; основные группы ингаляционных аллергенов;

определение и современные данные о распространенности аллергических заболеваний дыхательных путей у детей; основные положения об этиологии и патогенезе аллергических заболеваний дыхательных путей у детей; классификацию аллергических заболеваний дыхательных путей; основные методы диагностики аллергических заболеваний дыхательных путей; принципы диагностики аллергических заболеваний у детей; дифференциальную диагностику аллергических заболеваний у детей; фармакотерапию аллергических заболеваний у детей; первичную и вторичную профилактику аллергических заболеваний дыхательных путей;

показания и методы проведения аллергенспецифической иммунотерапии аллергических заболеваний у детей; мероприятия при чувствительности к клещевым аллергенам; мероприятия при чувствительности к пыльцевым аллергенам; мероприятия при чувствительности к эпидермису животных; правила диспансеризации детей с респираторными аллергиями.

Обучающийся должен уметь: собрать аллергологический анамнез; оценить состояние больного на момент осмотра, наличие или отсутствие ДН, ее степень, необходимость оказания неотложной помощи; выявить наличие симптомов атопической конституции; оценить состояние носоглотки; назначить обследование ребенку с респираторным аллергозом; оценить график пикфлоуметрии, спирограмму, результаты кожных аллергологических проб, иммунологических исследований (общий и специфический Ig E), цитологических исследований; определить тяжесть течения заболевания и тяжесть обострения.

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

Согласно клиническим рекомендациями РААКИ(2014) и руководству ARIA(2016)

Аллергический ринит(J 30) – аллергическое воспаление слизистой оболочки носа и его придаточных пазух. Симптомы АР – чихание, зуд, ринорея, часто глазные симптомы (острая форма); заложенность носа, постназальный затек, anosmia(хроническая форма).

Классификация аллергического ринита	
Интермиттирующий	Персистирующий
Симптомы	
< 4 дней в неделю	> 4 дней в неделю
или < 4 недель	или > 4 недель
Легкий	Среднетяжелый/тяжелый
<i>(наличие по крайней мере одного из нижеперечисленных признаков)</i>	
Нормальный сон	Нарушение сна
Нормальная повседневная активность, занятия спортом, отдых	Нарушение повседневной активности, невозможность занятий спортом, отдыха
Нормальная профессиональная деятельность или учеба	Нарушение профессиональной деятельности или учебы в школе
Отсутствие мучительных симптомов	Мучительные симптомы

Лечение аллергического ринита:

1. Элиминация причинного аллергена
2. Сосудосуживающие препараты
3. Ирригационная терапия
4. АСИТ
5. Фармакотерапия:
 - Неседативные антигистаминные препараты (лоратадин, цетиризин, дезлоратадин, фексофенадин, левоцетиризин, рупатадин);
 - Блокаторы лейкотриеновых рецепторов(монтелукаст)
 - Назальные стероиды(мометазон, флутиказона пропионат/фуроат, беклометазон, будесонид)
 - Назальные кромоны(кромогликат натрия)

Алгоритм лечения аллергического ринита

Уменьшение контакта с аллергеном
Интраназальные и/или оральные неседативные антигистаминные препараты
Интраназальные деконгестанты (< 10 дней), оральные деконгестанты
Интраназальные кромогликаты
Интраназальные кортикостероиды
Специфическая иммунотерапия

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия((УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), тестовых заданий по теме(ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).;

- решение ситуационных задач УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), тестовых заданий по теме(ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия.

- Связь аллергического ринита и астмы
- Принципы фармакотерапии аллергического ринита
- Место блокаторов лейкотриеновых рецепторов в терапии респираторной аллергии
- Классификация антигистаминных препаратов
- Безопасность терапии топическими стероидами

Тестовые задания по теме.

1. АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНИТ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) рвотой
- 2) высокой температурой
- 3) чиханием, ринореей
- 4) общим недомоганием

2. АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ ЛАРИНГИТ ПРОЯВЛЯЕТСЯ

- 1) грубым, «лающим кашлем»
- 2) афонией
- 3) высокой лихорадкой
- 4) нейтрофилезом в крови

3. ЭКЗОГЕННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ АЛЬВЕОЛИТ ПРОЯВЛЯЕТСЯ

- 1) неэффективностью антимикробной терапии
- 2) эффектом десенсибилизирующей терапии
- 3) одышкой, крепитирующими хрипами
- 4) навязчивым кашлем

4. КЛИНИКА ТИПИЧНОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ- ЭТО

- 1) повторные эпизоды удушья
- 2) битональный кашель
- 3) лобарная эмфизема легких
- 4) инспираторная одышка

5. ПАЦИЕНТУ С ПОЛЛИНОЗОМ В ПЕРИОД ЦВЕТЕНИЯ РАСТЕНИЙ НУЖНО ОГРАНИЧИТЬ УПОТРЕБЛЕНИЕ В ПИЩУ

- 1) коровьего молока
- 2) шоколада

- 3) цитрусовых
- 4) свежих овощей и фруктов

6. ДЛЯ СИНДРОМА ОРАЛЬНОЙ АЛЛЕРГИИ (ОАС) ХАРАКТЕРНО

- 1) чихание, зуд, ринорея
- 2) уртикарии, кожный зуд
- 3) отек губ, языка, зуд неба
- 4) кашель, одышка

7. БАЗИСНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ АЛЛЕРГИЧЕСКИХ РИНИТОВ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) деконгестанты(сосудосуживающие)
- 2) седативные антигистаминные препараты
- 3) неседативные антигистаминные препараты/монтелукаст
- 4) топические стероиды

8. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ АЛЛЕРГЕН-СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ИММУНОТЕРАПИИ

- 1) атопический дерматит
- 2) пищевая аллергия
- 3) аллергический ринит
- 4) бронхиальная астма

9. ПРЕПАРАТЫ ЛОРАТАДИН, ЦЕТИРИЗИН БЛОКИРУЮТ:

- 1) β 2-адренорецепторы
- 2) H1-гистаминовые рецепторы
- 3) H2-гистаминовые рецепторы
- 4) M-холинорецепторы

10. МЕЖДУНАРОДНОЕ НЕПАТЕНТОВАННОЕ НАЗВАНИЕ СИНГУЛЯРА

- 1) дезлоратадин
- 2) левоцетиризин
- 3) монтелукаст
- 4) мометазона фуроат

Ситуационные задачи по теме:

Задача №1

Мальчик 5 лет с жалобами на сухой, приступообразный кашель и чувство нехватки воздуха после контакта с кошкой, иногда подобное состояние возникает после употребления куриного мяса и яиц. Приступы купируются самостоятельно, после исключения контакта с провоцирующим животным, либо после приема антигистаминного препарата. На момент осмотра жалоб не предъявляет, в объективном статусе без особенностей.

При аллергологическом обследовании: Ig E общий – 250 МЕ/мл,

Результаты кожных проб: эпидермис кошки +++++, куриное яйцо +++

1. Оцените результаты аллергологического исследования
2. Обоснуйте предполагаемый диагноз
3. Назначьте дополнительное обследование
4. Дайте рекомендации по элиминации аллергенов
5. Дайте рекомендации по лечению ребенка

Задача №2

Девочке 7 лет, с жалобами на периодически возникающее чувство тяжести в груди и нехватки воздуха, а также непостоянную заложенность носа, в период ухудшения состояния, в целях дифференциальной диагностики проведена пикфлоуметрия в течение недели. Должные значения ПСВ 200 л/мин. Результаты пикфлоуметрии: Минимальное утреннее значение ПСВ 150л/мин, максимальное вечернее значение 200 л/мин.

1. Оцените результаты проведенного исследования.
2. О каком заболевании можно думать?
3. Оцените вариант и тяжесть течения предполагаемого заболевания.
4. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.
5. Назначьте лечение ребенку

Задача №3

Ребенок 4 лет, жалуется на водянистые, обильные выделения из носа, чихание, зуд в области носа, глаз и ушей, нарушение носового дыхания. При объективном осмотре отмечается одутловатость лица с красными глазами, рот приоткрыт, сухие, потрескавшиеся губы, распухший нос, воспаленные веки. Подобное состояние отмечается в течение всего майского месяца, после того как семья переехала на дачу.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Какие обследования помогут для подтверждения диагноза?
3. Назначьте лечение.
4. Дайте рекомендации по элиминации аллергенов
5. Составьте план профилактического ведения ребенка

Задача №4

Девочке 5 лет, в течение 3 сезонов в мае-июне и августе беспокоит выраженное нарушение носового дыхания, конъюнктивит. В холодное время года часто болеет респираторными инфекциями с приступообразным кашлем. Плохой аппетит, беспокоят боли в животе. Семейный анамнез – у матери поллиноз.

При объективном осмотре – пониженного питания, кожи сухая, с расчесами, в области кистей - трещины, корочки. Дыхание носом нарушено, беспокоит малопродуктивный кашель, зев рыхлый, по задней стенке глотки – густой слизистый затек. Грудная клетка обычной формы, перкуторно звук

легочный, при аускультации хрипов нет, чд 24 в мин. Живот болезнен при пальпации во всех отделах.

1. Предположительный диагноз?
2. Обоснуйте диагноз
3. Назначьте обследование
4. Составьте план лечения
5. Прогноз заболевания

Задача №5

Мальчик, 4 года, на 1 году отмечались распространенные проявления атопического дерматита, связанные с аллергией к белкам коровьего молока, с 3 лет посещает детский сад, после чего начал часто болеть респираторными инфекциями, протекавшими с синдромом крупа, за последние 6 месяцев ежемесячно болеет обструктивным бронхитом, появился постоянный кашель.

1. Какое патологическое состояние развилось у ребенка?
2. Какие обследования необходимо провести?
3. Составьте план лечения
4. Как уменьшить частоту респираторных инфекций у ребенка?
5. Какой прогноз состояния здоровья 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

- Возможности компонентной алергодиагностики для оценки прогноза эффективности АСИТ
- Современные стандарты аллергенспецифической иммунотерапии
- Клинические маски респираторной аллергии
- Молекулярная классификация поллинозов

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№ п/п	Наименование, вид издания	Издательство	Год выпуска
Обязательная			
1.	Педиатрия [Электронный ресурс] рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Бар Режим доступа http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9427873.html	М: ГЕОТАР-Медиа	2014
Дополнительная			
1.	Шабалов, Н. П. Детские болезни	Спб.: Питер	20017

	[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		
2.	Детские болезни/под ред Лиссойер Т., Клэйден Д.	М. : Рид Элсивер	2010
3.	Детские болезни : в 2 т. : учебник /под ред Шабалов Н.П.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2012
4.	Российский национальный педиатрический Форум/под ред гл. ред. А.А. Баранов	М. : ГЭОТАР-Медиа	2009
5.	Справочник педиатра/под ред. Робертсон Д. [и др.]	М. : ГЭОТАР-Медиа	2009
6.	Справочник педиатра/под ред. Шабалов Н.П.	СПб. : Питер	2012
7.	Амбулаторно-поликлиническая педиатрия : учеб. Пособие/под ред. В.А. Доскин	М. : Мед.информ. агентство	2008
8.	Справочник по лабораторным и функциональным исследованиям в педиатрии/под ред Кильдиярова Р.Р., Шараев П.Н., Стрелков Н.С.	М. : ГЭОТАР-Медиа	2009
9.	Основы клинической диагностики в педиатрии : учеб. Пособие под ред Артамонов Р.Г.	М.: ГЭОТАР-Медиа	2010
10.	Первичная медицинская помощь при неотложных состояниях у детей : учеб. Пособие/ сост. Таранушенко Т.Е., Емельянчик Е.Ю., Ярусова О.А. [и др.]	Красноярск : тип. КрасГМУ	2012
12.	Доказательная иммунология/ Колхир П.В. аллергия	М.: Практическая Медицина	2010

1. Индекс ОД.О.01.7.2 Тема 11.2.2 «Аллергология. Респираторная аллергия. Бронхиальная астма»

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Значение темы: В последние десятилетия отмечается эпидемический рост количества больных с аллергическими заболеваниями. Так, бронхиальная астма (БА) -одно из наиболее распространенных хронических заболеваний у детей и подростков. В различных регионах земного шара ею страдает более 5-20% детского населения, в структуре бронхолегочной патологии она занимает до 50-60%. В настоящее время более 330 миллионов человек болеют бронхиальной астмой во всем мире. Бронхообструктивный синдром - распространенная патология раннего детского возраста, каждый 4 ребенок в возрасте до 3 лет хотя бы один раз перенес бронхиальную обструкцию. Эта патология зачастую требует проведения неотложной помощи, экстренной госпитализации.

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: анатоμο-физиологические особенности органов дыхания у детей; понятие о ранней и поздней фазе аллергического воспаления; основные группы ингаляционных аллергенов; определение и современные данные о распространенности аллергических заболеваний дыхательных путей у детей; основные положения об этиологии и патогенезе аллергических заболеваний дыхательных путей у детей; классификацию бронхиальной астмы; фенотипы бронхиальной астмы у детей; принципы диагностики бронхиальной астмы у детей; дифференциальную диагностику бронхообструктивного синдрома; базисную терапию бронхиальной астмы; неотложную терапию бронхиальной астмы и бронхообструктивного синдрома; факторы риска бронхообструктивного синдрома; показания и методы проведения аллергенспецифической иммунотерапии аллергических заболеваний у детей; мероприятия при чувствительности к клещевым аллергенам; мероприятия при чувствительности к пыльцевым аллергенам; мероприятия при чувствительности к эпидермису животных; правила диспансеризации детей с бронхиальной астмой.

Обучающийся должен уметь: собрать аллергологический анамнез; оценить состояние больного на момент осмотра, наличие или отсутствие ДН, ее степень, необходимость оказания неотложной помощи.; выявить наличие симптомов атопической конституции; оценить состояние носоглотки; назначить обследование ребенку с респираторным аллергозом; оценить график пикфлоуметрии, спирограмму, результаты кожных аллергологических проб, иммунологических исследований (общий и специфический Ig E), цитологических исследований; определить тяжесть течения заболевания и тяжесть обострения.

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

Согласно «Национальной программе по лечению и профилактике бронхиальной астмы у детей»(РРО, 2017) и международному руководству GINA(2018)

Бронхиальная астма - это гетерогенное заболевание, в основе которого лежит развитие хронического воспаления дыхательных путей и связанной с воспалением вариабельностью проходимости дыхательных путей(2014 год). Существует более позднее определение бронхиальной астмы – это *хроническое воспалительное заболевание* дыхательных путей, в котором играют роль многие клетки и клеточные элементы. Хроническое воспаление вызывает сопутствующее повышение *гиперреактивности дыхательных путей*, приводящее к повторяющимся эпизодам свистящих хрипов, одышки, чувства стеснения в груди и кашля, особенно ночью или ранним утром. Эти эпизоды обычно связаны с распространенной, но изменяющейся по своей выраженности *бронхиальной обструкцией, которая часто является обратимой* либо спонтанно, либо под влиянием лечения.

Диагностика бронхиальной астмы

1. Клинические проявления бронхиальной обструкции и гиперреактивности бронхов(не менее трех эпизодов бронхиальной обструкции в течение года на фоне и вне симптомов ОРВИ)
2. Личный и семейный аллергологический анамнез
3. Жалобы на частый навязчивый кашель, приступы затрудненного дыхания, чувство сдавления грудной клетки
4. Оценка симптомов: одышка, приступы удушья, кашель в покое и при физической нагрузке, ОРВИ
5. Данные объективного обследования: гиперэкспансия грудной клетки, удлинение выдоха или свистящие хрипы при аускультации, сухой кашель, ринит, периорбитальный цианоз – так называемые аллергические тени (тёмные круги под глазами из-за венозного застоя, возникающего на фоне назальной обструкции), поперечная складка на спинке носа, атопический дерматит.
6. Обратимость бронхиальной обструкции: исследование функции легких позволяет оценить тяжесть бронхиальной обструкции, ее обратимость, вариабельность и подтвердить диагноз БА
7. Исключение других причин обструкции.

Дифференциальный диагноз

- хронический риносинусит, аденоидит(постназальный затек)
- Гастроэзофагеальный рефлюкс
- повторные ОРВИ
- Муковисцидоз
- БЛД
- Пороки развития

- Инородное тело
- Первичная цилиарная дискинезия
- ВПС

Фенотипы бронхиальной астмы у детей

1. По возрасту

- младенческая
- дошкольников
- школьников
- подростков

2. По основному триггеру

- аллерген-индуцированная(атопическая)
- вирус-индуцированная
- астма физического усилия
- неуточненная

Как проводить базисную терапию у детей?

- Определить исходную степень тяжести или уровень контроля над болезнью
- Выбрать препараты, разрешенные в данной возрастной группе
- Выбрать тип ингаляционного устройства, оптимальный для возраста ребенка
- Определить дату следующего визита для оценки эффективности проводимой терапии(3-6-12 месяцев)

Препараты для базисной терапии БА:

1. ЛС с противовоспалительным и/или профилактическим эффектом:

- глюкокортикостероиды ингаляционные: беклометазон, флутиказон, будесонид, мометазон, циклезонид
- антилейкотриеновые препараты: монтелукаст
- кромоны: интал, тайлед
- анти-IgE-препараты : омализумаб

2. Длительно действующие бронходилататоры:

- длительно действующие β_2 -адреномиметики: формотерол, сальметерол
 - препараты теofilлина с медленным высвобождением: теотард, теопек
- Бронхообструктивный синдром(БОС)** – это симптомокомплекс, связанный с нарушением бронхиальной проходимости

Клинические проявления БОС:

- удлинение выдоха
- экспираторный шум (свистящее, шумное дыхание)
- приступы удушья
- участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания
- малопродуктивный кашель

Лечение БОС:

1.Оксигенотерапия

2.Бронхолитическая терапия: повторные ингаляции короткодействующих β_2 -агонистов(сальбутамол, фенотерол), теofilлин короткого действия(аминофиллин)

3. Противовоспалительная терапия: системные стероиды 1-2 мг/кг и/или ИГКС(будесонид 1-2 г/сутки)

4. Улучшение дренажной функции бронхов: муколитики(амброксол, ацетилцистеин, карбоцистеин)

Лечение БОС должно быть направлено на устранение причины заболевания, которое привело к развитию БОС

5.3 Самостоятельная работа по теме:

-разбор больных

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия((УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), тестовых заданий по теме(ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).;

- решение ситуационных задач УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), тестовых заданий по теме(ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия

- Связь аллергического ринита и астмы
- Принципы фармакотерапии бронхиальной астмы
- Место блокаторов лейкотриеновых рецепторов в терапии респираторной аллергии
- Классификация топических стероидв
- Безопасность терапии топическими стероидами

Тестовые задания по теме

Укажите правильный ответ

1. ПРИЧИНАМИ БРОНХООБСТРУКТИВНОГО СИНДРОМА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) респираторные вирусы
- 2) аллергены
- 3) вирусы и аллергены
- 4) бактерии

2. ПРИЧИНОЙ БРОХИОЛИТА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) респираторно-синцитиальный вирус
- 2) вирус гриппа
- 3) микоплазма
- 4) пневмококк

3. ВИРУС-ИНДУЦИРОВАННЫЙ ФЕНТИП АСТМЫ ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ У

- 1) младенцев
- 2) школьников
- 3) дошкольников
- 4) подростков

4. КЛИНИКА ТИПИЧНОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ- ЭТО

- 1) повторные эпизоды удушья
- 2) битональный кашель
- 3) лобарная эмфизема легких
- 4) инспираторная одышка

5. С КАКОГО ВОЗРАСТА МОЖНО ПРОВОДИТЬ АСИТ

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

6. МЛАДЕНЧЕСКАЯ ФОРМА БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ СВЯЗАНА С АЛЛЕРГИЕЙ НА

- 1) шерсть и эпителий кошки
- 2) пыльцу растений
- 3) белки коровьего молока
- 4) цитрусовые

7. БАЗИСНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ МЛАДЕНЧЕСКОЙ ФОРМЫ БА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) ингаляционные кортикостероиды + монтелукаст
- 2) седативные антигистаминные препараты
- 3) ингаляционные кортикостероиды
- 4) ингаляционные кортикостероиды +ДДБА

8. АБСОЛЮТНЫМ ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ АЛЛЕРГЕН-СПЕЦИФИЧЕСКОЙ ИММУНОТЕРАПИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) атопический дерматит
- 2) пищевая аллергия
- 3) аллергический ринит
- 4) бронхиальная астма

9. БАЗИСНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ АСТМЫ ДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЮТСЯ :

- 1) ингаляционные кортикостероиды
- 2) седативные антигистаминные препараты
- 3) ингаляционные кортикостероиды + монтелукаст
- 4) ингаляционные кортикостероиды +ДДБА

10. БАЗИСНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ АСТМЫ У ПОДРОСТКОВ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) ингаляционные кортикостероиды + монтелукаст
- 2) седативные антигистаминные препараты
- 3) ингаляционные кортикостероиды+ ДДБА
- 4) ингаляционные кортикостероиды

Ситуационные задачи по теме:

Задача №1

Мальчик 9 месяцев, родился путем кесарева сечения, на естественном вскармливании до 3 месяцев, в 3 месяца переведен на искусственное вскармливание по причине гипогалактии. На первый прием смеси НАН развилась острая крапивница, ребенка вырвало, отек мягких тканей лица, удушье. Экстренно госпитализирован в стационар машиной скорой помощи. В стационаре проведено обследование: общий Jg E 580 МЕ/мл, выявлены специфические Jg E антитела к молоку в высоком титре. Семейный анамнез: у отца сезонный риноконъюнктивит, аллергия к пыльце березы, у бабушки по отцовской линии бронхиальная астма, аллергия на шерсть кошек.

1. Оцените результаты аллергологического исследования
2. Обоснуйте предполагаемый диагноз
3. Назначьте дополнительное обследование
4. Дайте рекомендации по элиминации аллергенов
5. Дайте рекомендации по лечению ребенка

Задача №2

Девочке 5 лет, в течение 2 лет весной беспокоят симптомы риноконъюнктивита, прошлой весной попала в стационар с обструктивным бронхитом. В холодное время года беспокоит частое нарушение носового дыхания, повторные эпизоды ОРВИ, которые протекают с затяжным кашлем. На первом году отмечались явления атопического дерматита, после года кожа очистилась. У матери аллергический ринит, аллергия на домашнюю пыль. В доме живет кошка.

1. О каком заболевании можно думать?
2. Оцените вариант и тяжесть течения предполагаемого заболевания.
3. Назначьте обследование.
4. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.
5. Назначьте лечение ребенку

Задача №3

Ребенок 8 лет, жалуется на водянистые, обильные выделения из носа, чихание, зуд в области носа, глаз и ушей, нарушение носового дыхания. При объективном осмотре отмечается одутловатость лица с красными глазами, рот приоткрыт, сухие, потрескавшиеся губы, распухший нос, воспаленные веки. Подобное состояние отмечается в течение всего майского месяца, после того как семья переехала на дачу. Не может есть свежие яблоки, персики, морковь – отекает слизистая, появляется зуд. У отца сезонный риноконъюнктивит в июне-июле.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Какие обследования помогут для подтверждения диагноза?
3. Назначьте лечение.
4. Дайте рекомендации по элиминации аллергенов
5. Составьте план профилактического ведения ребенка

Задача №4

Подросток 13 лет, беспокоит хроническое нарушение носового дыхания в течение 3 лет, нарушение обоняния, высокая потребность в сосудосуживающих каплях, часто болеет ОРВИ, простуда «спускается в грудь», плохо переносит физическую нагрузку. Дома есть кошка, отец курит. Летом самочувствие улучшается. Проведена спирометрия с бронхолитиком, исходно показатель ОФВ₁ 74%, ЖЕЛ 80%, индекс Тиффно 88%, после ингаляции сальбутамола прирост ОФВ₁ на 18%, кожные пробы: клещи домашней пыли +++++, кошка +++++.

1. Предположительный диагноз?
2. Обоснуйте диагноз
3. Назначьте дополнительное обследование
4. Составьте план лечения
5. Прогноз заболевания

Задача №5

Мальчик, 3 года, на 1 году отмечались распространенные проявления атопического дерматита, связанные с аллергией к белкам коровьего молока, с 3 лет посещает детский сад, после чего начал часто болеть респираторными инфекциями, появилось хроническое нарушение носового дыхания, за последние 3 месяца перенес более 3 эпизодов бронхиальной обструкции. У старшего брата диагностирована бронхиальная астма. В общем анализе крови постоянно отмечается повышение уровня эозинофилов более 6%.

1. Какое патологическое состояние развилось у ребенка?
2. Какие обследования необходимо провести?
3. Составьте план лечения
4. Как уменьшить частоту респираторных инфекций у ребенка
5. Какой прогноз состояния здоровья 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

- Современные документы по диагностике и лечению бронхиальной астмы у детей
- Фенотип-ориентированный выбор базисной терапии астмы у детей
- Понятие об эндотипах и фенотипах астмы
- Возможности биологической терапии при бронхиальной астме

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	Доказательная аллергология –иммунология/ Колхир П.В.	М.: Практическая медицина	2010
6.	Национальная программа «Профилактика и лечение бронхиальной астмы у детей»/Геппе Н.А.	М.: ГЭОТАР	2017
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.01.1.2.11 **Тема: 11.2.3.** «Пульмонология. Лечение обострения бронхиальной астмы».

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Значение изучения темы. Проблемы обострений БА тяжелы не только с финансовой точки зрения (в связи с обращаемостью таких пациентов за экстренной медицинской помощью, высокой частотой их госпитализаций по неотложным показаниям и т.д.), но и с клинической – до сих пор фиксируются летальные исходы у пациентов с астмой.

По данным Центра по контролю и профилактике заболеваний (Centers for Disease Control and Prevention - CDC) на 2015 г. в США 24,6 млн. (7,8%) человек страдали БА. Из них 6,2 млн. (8,4%) - дети, при этом 4,7% - пациенты в возрасте от 0 до 4 лет; 9,8% - дети от 5 до 14 лет; 9,8% - от 15 до 17 лет. Согласно данному отчету показатель смертности от астмы у детей составил 3,0 на 1 млн (219 пациентов).

4.Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

- учебная:

обучающийся должен знать: основные характеристики здорового образа жизни, методы его формирования, особенности специфической и неспецифической профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний у детей, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний у детей, международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем, современную классификацию, правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям, этиологию и патогенез, проявления и исходы наиболее частых заболеваний органов и систем; принципы их этиологической и патогенетической терапии, анатомические особенности строения и физиологические особенности функционирования органов и систем в зависимости от возрастного критерия, их регуляция и саморегуляция при воздействии с внешней средой в норме и при патологических процессах, современные методики диагностики функционального состояния органов и систем организма детей и подростков.

обучающийся должен уметь: исследовать и оценить ПСВ с помощью пикфлоуметра, оценить результаты спирографии, провести сбор материала для лабораторных исследований и отправить на исследование, оценить результаты рентгенологического исследования органов дыхания (рентгенограммы, бронхограммы, томограммы). Оценить функциональное состояние организма по результатам клинического и биохимического анализов крови и других биологических жидкостей организма. Заполнять медицинскую документацию в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям, в том числе в электронном виде и

контролировать качество ведения медицинской документации, назначать медикаментозную терапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания, анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм детей, оценивать эффективность и безопасность медикаментозной терапии у детей, определять медицинские показания к проведению у детей манипуляций с применением медицинских изделий, предусмотренных порядками оказания медицинской помощи. Организовывать и проводить мероприятия по профилактике и раннему выявлению у детей соматических заболеваний, проводить диспансерное наблюдение за детьми с хроническими заболеваниями.

Рекомендовать оздоровительные мероприятия детям различного возраста и состояния здоровья.

обучающийся должен владеть: навыком оценки температурной кривой у детей, навыком проведения антропометрии и оценки физического развития детей раннего возраста, навыком сбора и оценки генеалогического анамнеза, навыком клинического обследования, навыком формулирования диагноза с учетом МКБ, клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, навыком заполнения истории болезни, навыком проведения санитарно-просветительной работы среди детей и их родителей (законных представителей) по формированию элементов здорового образа жизни, навыком обучения детей и членов их семей навыкам здорового образа жизни, навыком составления плана лечения детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Определение

Бронхиальная астма (БА) – это гетерогенное заболевание, которое характеризуется хроническим воспалением дыхательных путей и диагностируется по респираторным симптомам свистящего дыхания, одышки, стеснения в груди или кашля, переменных по длительности и интенсивности, в сочетании с обратимой обструкцией дыхательных путей.

Обострения бронхиальной астмы.

Выделяют острый, или подострый, и прогрессирующий характер нарастания проявлений; выявление степени сужения дыхательных путей предпочтительнее, чем общепринятая оценка симптомов. Обострения могут различаться по тяжести, от легких до фатальных; их разделяют на четыре категории, от легких до угрожающих жизни.

Таблица 1. Оценка тяжести обострений

Признак	Легкое	Среднетя	Тяжелое	Крайне тяжелое
---------	--------	----------	---------	----------------

		желое		(астматический статус)
Частота дыхания	Учащенное	Выраженная экспираторная одышка	Резко выраженная экспираторная одышка	Тахипноэ или брадипноэ
Участие вспомогательной мускулатуры, втяжение яремной ямки	Нерезко выражено	Выражено	Резко выражено	Парадоксальное торакоабдоминальное дыхание
Свистящее дыхание	Обычно в конце выдоха	Выражено	Резко выражено	«Немое» легкое, отсутствие дыхательных шумов
Пульс	Менее 100 в мин (в зависимости от возраста)*	Пульс менее 140 в минуту (в зависимости от возраста)*	Пульс более 140 в минуту (в зависимости от возраста)*	Брадикардия (в зависимости от возраста)*
Физическая активность	Сохранена	Ограничена	Положение вынужденное	Отсутствует
Разговорная речь	Сохранена	Ограничена, произносит отдельные фразы	Речь затруднена	Отсутствует
Сфера сознания	Иногда возбуждение	Возбуждение	Возбуждение, испуг дыхательная паника	Спутанность сознания
ПСВ, % нормы или лучших показателей	>60-70	>50-70	≤50	<25
Насыщение крови кислородом (SaO ₂), % в потоке воздуха	>95	91-95	<90	<90

PaO ₂	Нормальные значения	Более 60 мм рт.ст.	Менее 60 мм рт.ст.	Менее 60 мм рт.ст.
Газовый состав артериальной крови (PaCO ₂), мм рт.ст.	Менее 42	Менее 42	Более 42	

Лечение обострений может проводиться в различных условиях, в зависимости от тяжести состояния и доступности медицинских услуг: дома, амбулаторно, бригадой скорой помощи, в отделении стационара или интенсивной терапии.

Мероприятия следует начинать еще в домашних условиях (часть плана действий при астме); в отделении скорой помощи - сразу после оценки степени тяжести, уточнив объем ранее проводимого лечения.

Клиническое состояние пациента и показатели ФВД через 1 ч после начала терапии (после 3 ингаляций бронхоспазмолитика) более значимы для решения вопроса о необходимости госпитализации по сравнению с исходным состоянием.

Показания к госпитализации

- неэффективность лечения в течение 1—3 ч на догоспитальном этапе
- тяжелое обострение БА, астматический статус
- тяжелое течение астмы, в том числе обострение на фоне базисной терапии глюкокортикостероидами для приема внутрь
- невозможность продолжения плановой терапии дома
- неконтролируемое течение БА
- более двух обращений за медицинской помощью в последние сутки или более трех в течение 48 ч
- плохие социально-бытовые условия
- наличие сопутствующих тяжелых соматических и неврологических заболеваний (сахарного диабета, эпилепсии и др.)
- подростковая беременность
- тяжелые обострения в анамнезе
- более 8 ингаляций КДБА за последние 24 часа.

Лечение обострения БА легкой и среднетяжелой степени (ПСВ>50%)

Рекомендовано экстренно начать ингаляционную терапию с 2—4 доз короткодействующего β₂-агониста (Сальбутамол) с помощью дозирующего аэрозольного ингалятора со спейсером или небулайзера.

Иные бронхоспазмолитические средства – например, комбинированный препарат (фенотерол + ипратропия бромид) рекомендовано использовать в

случае отсутствия сальбутамола с помощью дозирующего аэрозольного ингалятора со спейсером или небулайзера для облегчения клинических симптомов.

Дополнительный кислород рекомендовано использовать для коррекции гипоксемии.

Рекомендовано проводить мониторинг насыщения крови кислородом (SaO₂).

Рекомендовано проводить оценку эффективности бронхолитической терапии через 20 мин. При положительном эффекте отмечается:

- уменьшение одышки
- улучшение проведения дыхания при аускультации
- увеличение показателей пиковой скорости выдоха на 15% и более.

В случае если приступ БА купирован, ребенка можно оставить дома, сообщив о нем в детскую поликлинику по месту жительства, и рекомендовать применение ингаляционных бронхолитиков, а также удвоение дозы базисной терапии и элиминацию триггеров.

При недостаточном эффекте и ухудшении состояния пациента рекомендована медицинская эвакуация пациента в стационар.

Лечение тяжелого или жизнеугрожающего обострения БА (ПСВ \leq 50%)

При тяжелом (ПСВ \leq 50%) или жизнеугрожающем обострении БА, сопровождающемся сонливостью, спутанностью сознания или симптомом «немного легкого» рекомендована немедленная госпитализация.

Рекомендовано экстренно начать ингаляционную терапию КДБА.

Рекомендовано назначение системных глюкокортикостероидов одновременно с бронхоспазмолитиками (доза Преднизолона составляет 1–2 мг/кг/сут, до 20 мг у детей до 2 лет; до 30 мг у детей в возрасте от 2 до 5 лет; до 40 мг в возрасте 6–11 лет, доза детям старше 12 лет составляет максимум 50 мг, в течение 3–5 дней (максимально – до 7 дней). Продолжительность применения менее 7 дней минимизирует вероятность развития нежелательных явлений, детям младше 5 лет рекомендуется 3–5 дней терапии. Препарат можно отменять одномоментно, т.к. постепенное снижение дозы при соблюдении сроков приема не оправдано.

Рекомендована оксигенотерапия кислородно-воздушной смесью с 50% содержанием кислорода (маска, носовые катетеры); целевое насыщение (SaO₂) — более 94–98%.

При тяжелом приступе БА, при анафилаксии или ангиоотеке рекомендовано внутривенное медленное введение эпинефрина в дозе 0,01 мг/кг (0,1 мл/кг в разведении 1:1000).

Рекомендовано проведение при наличии показаний интубации и ИВЛ (при дыхательной недостаточности 3–4 степени).

Антибактериальная терапия рекомендована только при наличии рентгенологически подтвержденной пневмонии или другой бактериальной инфекции.

Строго не рекомендовано назначать седативные препараты, фитопрепараты, горчичники, все виды физиолечения, пролонгированные бронхолитики (метилксантины и β 2-агонисты), антигистаминные препараты.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9), , тестовых заданий по теме (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

1. Определение понятия «бронхиальная астма»
2. Бронхиальная астма (БА)
3. Этиологические факторы бронхиальной астмы
4. Патогенетические механизмы развития БА и морфологические изменения в дыхательных путях при бронхиальной астме
5. Классификация бронхиальной астмы

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. АСТМАТИЧЕСКОЕ СОСТОЯНИЕ - ЭТО ПРИСТУП БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ, ДЛЯЩИЙСЯ БОЛЕЕ:

- 1) 3 часов
- 2) 6 часов
- 3) 9 часов
- 4) 12 часов

2. МОКРОТА ПРИ АЛЛЕРГИЧЕСКОЙ ФОРМЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ СОДЕРЖИТ:

- 1) скопление альвеолярных макрофагов
- 2) скопление эозинофилов
- 3) скопление нейтрофилов
- 4) скопление эпителиальных клеток

3. ОСЛОЖНЕНИЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ - ЭТО:

- 1) кровохарканье
- 2) сухой плеврит
- 3) астматический статус
- 4) гидроторакс

4. ДЛЯ ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ СРЕДНЕЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ХАРАКТЕРНО НАЛИЧИЕ:

- 1) дневных и ночных симптомов реже 1 раза в неделю
- 2) показателей ОФВ1 ниже 60 % от должного

3) потребности в ежедневном использовании В2-адреномиметиков короткого действия

4) вариабельности ПСВ или ОФВ1 <30 %. Д. ОФВ1/ФЖЕЛ >80 %

5. БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА, С ПОВТОРЯЮЩИМИСЯ ПРИСТУПАМИ ВЕСНОЙ ОБУСЛОВЛЕНА СЕНСИБИЛИЗАЦИЕЙ К ПЫЛЬЦЕ:

1) деревьев, кустарников

2) злаковых

3) сорных трав

4) луговых трав

6. СИМПТОМЫ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ПРИСТУПА БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА - ЭТО:

1) сухие хрипы с обеих сторон, субфебрилитет, цианоз кожи

2) влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон, субфебрилитет, цианоз кожи

3) влажный кашель, субфебрилитет, сухие хрипы с обеих сторон

4) одышка смешанного характера, вздутие грудной клетки, сухие и влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон, влажный кашель

7. ПРИСТУП БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

1) удушьем, экспираторной одышкой, кашлем

2) экспираторной одышкой, учащенным мочеиспусканием

3) инспираторной одышкой, кашлем

4) цианозом губ, акроцианозом

8. БРОНХИАЛЬНАЯ ОБСТРУКЦИЯ ПРИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ ОБУСЛОВЛЕНА:

1) гиперсекрецией слизи, закупоркой просвета бронхов инородным телом

2) гиперсекрецией слизи, инфильтративным изменением легочной ткани

3) отеком стенки бронхов, разрастанием аденоидной ткани

4) бронхоконстрикцией, гиперсекрецией слизи, отеком стенки бронхов

5) спазмом гортани, бактериальным процессом на миндалинах

9. ОДНОЙ ИЗ ОСНОВНЫХ ЖАЛОБ БОЛЬНОГО С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ ЯВЛЯЕТСЯ ЖАЛОБА НА:

1) кашель с гнойной мокротой

2) приступы удушья

3) кровохарканье

4) боль в грудной клетке

10. ДЛЯ АУСКУЛЬТАТИВНОЙ КАРТИНЫ ВО ВРЕМЯ ПРИСТУПА БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО НАЛИЧИЕ:

- 1) крепитации
- 2) влажных мелкопузырчатых хрипов
- 3) шума трения плевры
- 4) сухих свистящих хрипов

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Девочка 12 лет, поступила в отделение детской аллергологии с жалобами на приступообразный кашель, усиливающийся в ночные и предутренние часы. Больна в течение 2 месяцев когда, после пикника на природе появился лающий кашель и осиплость голоса. Лечилась амбулаторно: мед, горчичники, Флемоксин, АЦЦ. Положительной динамики от проведенной терапии не отмечалось. Наблюдалась у аллерголога в раннем детстве по поводу атопического дерматита. Посещала детский сад с 3 лет. До 4 лет ОРВИ до 10-12 раз в год. В 2 года перенесла 2 эпизода крупа. С 5 лет эпизоды обструктивного бронхита 2-3 раза в год до возраста 7 лет. Часто беспокоит заложенность носа, особенно по утрам. Через 30 минут занятий спортом (фитнес) часто ощущает отмечается одышку. В последний месяц отмечались короткие приступы затрудненного дыхания до 4-5 раз в неделю, которые проходили самостоятельно. Дома ребенок спит на перьевых подушках, в комнате ворсистый ковер, компьютер, цветы, авариум. Мама страдает поллинозом (аллергический риноконъюнктивит). Объективный осмотр: Состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, дыхание носом затруднено. При физикальном обследовании: в легких выслушивается жесткое дыхание, на форсированном выдохе выслушиваются сухие свистящие хрипы с обеих сторон, выдох удлинен, ЧДД 22 в мин. Тоны сердца ясные ритмичные, ЧСС 78 в минуту. Живот пальпации доступен, мягкий. Стул регулярный оформленный. Мочится свободно.

1. О каком заболевании можно думать?
2. Какие данные указывают на вероятность развития заболевания?
3. Какие факторы риска развития данного заболевания установлены в данном случае?
4. Оцените тяжесть течения заболевания и обоснуйте его.
5. Составьте план профилактических мероприятий

Задача №2.

На приеме аллерголога мальчик 8 лет, родители обратились к врачу с жалобами на длительный приступообразный кашель, эпизоды затрудненного дыхания. Анамнез заболевания: заболел 2 недели назад, после похода с классом в цирк. Лечились самостоятельно микстурой от кашля, облечения не приносило. В раннем возрасте отмечались проявления атопического дерматита. С 3,5 лет посещал детский сад. С этого же времени часто болеет ОРВИ, которые сопровождались длительным приступообразным кашлем. За последние полгода перенес 3 бронхита с обструкцией. Семейный анамнез: у

бабушки ребенка по линии матери – поллиноз. Отец практически здоров, курит дома, на кухне.

При объективном осмотре: состояние ребенка средней степени тяжести. Носовое дыхание резко затруднено, кашель непродуктивный. Над легкими перкуторный звук легочный с коробочным оттенком. Аускультативно: на фоне удлиненного выдоха – рассеянные сухие хрипы, среднепузырчатые влажные на вдохе. ЧД – 28 в мин. Тоны сердца ритмичные, шумов нет ЧСС 108 уд/мин. Живот при пальпации мягкий безболезненный.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Что указывает на наличие данного заболевания?
3. Какой фактор повлек за собой развитие заболевания?
4. Укажите признаки бронхообструктивного синдрома у ребенка.
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику?

Задача №3.

Девочка 14 лет, на приеме у врача-аллерголога. В течение последних 4 лет страдает бронхиальной астмой, принимала БТ – Фликсотид, приступов удушья не было. Самостоятельно прекратила БТ 2 месяца назад. Без базисной терапии, приступы были редкие (до 1-2 раз в мес.), легкие, купирующиеся после однократного приема бронхолитика или не требующие неотложной терапии. Физическая нагрузка была не ограничена. В последнее время дневные приступы возникают 2-3 раза в неделю при физических нагрузках, ночные приступы 1-2 раза в месяц, купируются 1-2 вдохами Сальбутамола. При перкуссии грудной клетки отмечается звук с коробочным оттенком. При аускультации в легких дыхание ослабленное, выдох напряжен, масса сухих, свистящих хрипов, ЧДД 20 в минуту. Тест по контролю над астмой 11 баллов.

1. Сформулируйте диагноз согласно классификации до ухудшения.
2. Сформулируйте диагноз согласно классификации при обращении.
3. Оцените уровень контроля заболевания.
4. Укажите признаки бронхиальной обструкции у данного ребенка при обращении.
5. Дайте рекомендации по созданию гипоаллергенного быта.

Задача №4.

Мальчик 12 лет после прогулки по парку с классом обратился к врачу с жалобами на заложенность носа, приступообразный сухой кашель, удушье. В анамнезе до года атопический дерматит, в 3 года эпизод острой лекарственной крапивницы (Флемоксин). У мамы и бабушки по линии матери бронхиальная астма. Мальчик в течение последних 2 лет с апреля по июнь отмечает обильное слизистое отделяемое из носа, слезотечение и приступообразный кашель. Объективный осмотр: Состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, дыхание носом затруднено. При

физикальном обследовании: в легких выслушивается жесткое дыхание, на форсированном выдохе выслушиваются сухие свистящие хрипы с обеих сторон, выдох удлинён, ЧДД 20 в мин. Тоны сердца ясные ритмичные, ЧСС 86 в минуту. Живот пальпации доступен, мягкий. Стул регулярный оформленный. Мочится свободно. Анализ крови: НВ 110г/л Эр $4,2 \times 10^{12}$; Лейк $7,6 \times 10^9$; СОЭ 4 мм/час; Э13 П2 С37 Л50 М8 Цитологический анализ со слизистой носа: эпителик.кл. – 2-4 в п/зр, эоз – 10-15 в п/зр, с/яд – 5-7 в п/зр.

1. О каком заболевании можно подумать?
2. Укажите наиболее вероятный вид сенсibilизации организма в данном случае.
3. Какие факторы способствовали развитию данного заболевания?
4. Укажите признаки бронхиальной обструкции у данного ребенка при обращении.
5. Дайте рекомендации по созданию гипоаллергенного быта в данном случае.

Задача №5.

Ребенок 12 лет, поступил в аллергологическое отделение с жалобами на приступы удушья, кашель, свистящие хрипы, чувство сдавления в груди. Анамнез заболевания: заболела остро, после участия в субботнике в коле (покраска стен, подметание пыли). Появился приступообразный кашель, лекарственные средства не принимали. Состояние ухудшалось, на «скорой помощи» была доставлена в больницу.

В течение последних 4,5 лет состоит на диспансерном учете по поводу бронхиальной астмы. Получала базисную терапию – Серетид, закончила прием препарата около 2-х месяцев назад, продолжать терапию не стала. В период приема Серетида отмечались одышки по вечерам 1-2 раза в неделю, которые проходили самостоятельно или после ингаляций Сальбутамола (сколько ингаляций в день или ночью делал ребенок мама сказать не может). Приступы участились через 1,5 месяца после окончания приема базисного препарата. Приступы удушья 4-5 раз в неделю, включая ночные. Физическая нагрузка резко ограничена. К врачу не обращалась. Объективный осмотр: Общее состояние ребенка нарушено значительно, одновременно отмечается беспокойство и чувство страха, речь затруднена. Положение вынужденное. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника, ушных раковин, кончиков пальцев. ЧДД 40-45 в минуту. Отмечается участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. Результаты физикального обследования: в легких выслушиваются сухие свистящие хрипы, как на выдохе, так и на вдохе, время выдоха в два раза превышает время вдоха. Тоны сердца приглушены тахикардия, ЧСС более 120, АД 110/70 мм.рт.ст., SpO₂=88%.

1. Определите степень тяжести бронхиальной астмы.
2. Определите тяжесть обострения заболевания.
3. Что привело к утяжелению течения астмы?
4. Опишите признаки тяжести приступа БА.
5. Опишите признаки тяжести течения БА.

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.

- Современные ингаляционные способы доставки лекарственных препаратов в дыхательные пути
- Функциональные методы исследования при бронхиальной астме
- Вирусиндуцированная бронхиальная астма
- Бронхиальная астма физического напряжения
- Аспириновая астма
- Профилактика обострений бронхиальной астмы
- Школы для больных бронхиальной астмой
- Современные методы АСИТ

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.	Красноярск	2013

	пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Новые компьютерные технологии	
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей. Диагностика, лечение, профилактика: клиническое руководство/Геппе Н.А. [и др.]	М.МедКом-Про	2018
6	Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России	(http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend)	2017
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.01.1.2.11 **Тема:** 11.2.4 «Пульмонология. Бронхиальная астма у детей. Диагностика, лечение».

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Значение изучения темы. Актуальность изучения аллергических заболеваний определяется повсеместно выявляемым ростом заболеваний. В структуре аллергических заболеваний ведущее место занимает атопическая бронхиальная астма. Диагностика и лечение синдрома острой бронхиальной обструкции, являющегося одним из наиболее частых неотложных состояний в педиатрии, должны быть известны врачу любой специальности, так как от своевременной адекватной терапии во многом зависит прогноз данного состояния. Не менее актуальна проблема затяжных и рецидивирующих бронхолегочных заболеваний у детей, приводящих к формированию хронического процесса. Врачу любой специальности надо уметь разобраться в причинах возникновения, особенностях диагностики и лечения этих заболеваний, и может быть в некоторых случаях предупредить формирование хронического бронхолегочного процесса.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

- учебная:

обучающийся должен знать: основные характеристики здорового образа жизни, методы его формирования, особенности специфической и неспецифической профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний у детей, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний у детей, международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем, современную классификацию, правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям, этиологию и патогенез, проявления и исходы наиболее частых заболеваний органов и систем; принципы их этиологической и патогенетической терапии, анатомические особенности строения и физиологические особенности функционирования органов и систем в зависимости от возрастного критерия, их регуляция и саморегуляция при взаимодействии с внешней средой в норме и при патологических процессах, современные методики диагностики функционального состояния органов и систем организма детей и подростков.

обучающийся должен уметь: исследовать и оценить ПСВ с помощью пикфлоуметра, оценить результаты спирографии, провести сбор материала для лабораторных исследований и отправить на исследование, оценить результаты рентгенологического исследования органов дыхания (рентгенограммы, бронхограммы, томограммы). Оценить функциональное состояние организма по результатам клинического и биохимического анализов крови и других биологических жидкостей организма. Заполнять

медицинскую документацию в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям, в том числе в электронном виде и контролировать качество ведения медицинской документации, назначать медикаментозную терапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания, анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм детей, оценивать эффективность и безопасность медикаментозной терапии у детей, определять медицинские показания к проведению у детей манипуляций с применением медицинских изделий, предусмотренных порядками оказания медицинской помощи. Организовывать и проводить мероприятия по профилактике и раннему выявлению у детей соматических заболеваний, проводить диспансерное наблюдение за детьми с хроническими заболеваниями.

Рекомендовать оздоровительные мероприятия детям различного возраста и состояния здоровья.

обучающийся должен владеть: навыком оценки температурной кривой у детей, навыком проведения антропометрии и оценки физического развития детей раннего возраста, навыком сбора и оценки генеалогического анамнеза, навыком клинического обследования, навыком формулирования диагноза с учетом МКБ, клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, навыком заполнения истории болезни, навыком проведения санитарно-просветительной работы среди детей и их родителей (законных представителей) по формированию элементов здорового образа жизни, навыком обучения детей и членов их семей навыкам здорового образа жизни, навыком составления плана лечения детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Определение

Бронхиальная астма (БА) – это гетерогенное заболевание, которое характеризуется хроническим воспалением дыхательных путей и диагностируется по респираторным симптомам свистящего дыхания, одышки, стеснения в груди или кашля, переменных по длительности и интенсивности, в сочетании с обратимой обструкцией дыхательных путей.

Диагностика БА

Жалобы и анамнез

Ключевым моментом в диагностике бронхиальной астмы у детей является наличие в анамнезе повторяющихся эпизодов свистящего дыхания (обычно более трех). Наличие атопии (аллергический ринит, пищевая аллергия или атопический дерматит) и отягощенный семейный анамнез подтверждают диагноз.

При сборе анамнеза рекомендовано обратить внимание на наличие типичного симптомокомплекса - повторяющиеся приступы кашля, свистящее дыхание, затрудненное дыхание или чувство стеснения в груди, вызванные различными триггерами (такими как респираторная инфекция, табачный дым, контакт с животными или пылью и т.д.; физической нагрузкой, стрессом) и проявляются в основном ночью или ранним утром.

У детей в возрасте младше 2-х лет могут также отмечаться: шумное дыхание, рвота, связанная с кашлем; ретракция (втяжение уступчивых мест грудной клетки); трудности с кормлением (стонущие звуки, вялое сосание); изменения частоты дыхания.

Длительный кашель на первом году жизни и кашель без симптомов острой респираторной инфекции может быть маркером угрозы развития бронхиальной астмы в дальнейшем.

В международных документах предлагают использовать индекс риска астмы (Asthma Predictive Index (API) для выявления факторов, предрасполагающих к БА в раннем детстве (табл 1):

Таблица 1

Дети с высоким риском БА (2–3лет): >3 (4) эпизодов свистящих хрипов за последний год И	
Один большой критерий	ИЛИ Два малых критерия
У одного из родителей подтвержденный диагноз астмы	Чувствительность к пищевым аллергенам
Подтвержденный диагноз атопического дерматита	Эозинофилия в крови (>4%)
Чувствительность к аэроаллергенам	Свистящее дыхание не связано с инфекцией

Физикальное обследование

При аускультации легких выслушиваются свистящие хрипы (иногда только при форсированном выдохе; удлинение выдоха).

Лабораторная диагностика

Выявление специфической аллергической сенсibilизации может подтвердить диагноз, определить триггеры, воздействие которых следует ограничить; кроме того, оно имеет прогностическую ценность при определении персистенции. Могут быть использованы как методы *in vivo* (кожное тестирование с аллергенами), так и *in vitro* определение титра специфических IgE (sIgE).

Определение уровня оксида азота в выдыхаемом воздухе (FeNO) рекомендовано для обнаружения эозинофильного воспаления дыхательных путей.

Инструментальная диагностика

Показатели функции внешнего дыхания рекомендовано использовать как для диагностики, так и для мониторинга астмы.

Спирометрия рекомендована для детей достаточно взрослых, чтобы

правильно выполнить исследование (не только провести маневр форсированного выдоха, но и повторить его); минимальный возраст 4-6 лет.

Пикфлоуметрия (определение ПСВ) — важный метод, рекомендован как для диагностики, так и для оценки ответа пациента на терапию, анализа провоцирующих факторов, составления индивидуального плана действий.

У некоторых детей симптомы БА провоцирует только физическая нагрузка. В этой группе полезно проведение нагрузочного теста (6-минутный протокол нагрузки бегом).

Определение бронхиальной гиперреактивности с использованием теста с метахолином или гистамином у детей не рекомендовано.

Для исключения альтернативных диагнозов (при подозрении на врожденные аномалии, хронический инфекционный процесс, инородное тело и др.) рекомендовано проведение лучевого исследования (рентгенографии грудной клетки или компьютерной томографии органов грудной полости).

Лечение бронхиальной астмы вне обострения

Общепризнанно, что астма — заболевание хроническое, и в современных условиях вылечить его нельзя, однако существуют эффективные способы обеспечить больному хорошее качество жизни с минимальными рисками. В связи с этим главной целью терапии бронхиальной астмы является достижение контроля над заболеванием, который складывается из наблюдения за симптомами и регулирования факторов риска неблагоприятных исходов с обеспечением хорошего уровня физической активности, минимизацией риска обострений и возникновения побочных эффектов от лечения, а также предупреждения формирования фиксированной бронхиальной обструкции. Комплексный подход к лечению при подтвержденном диагнозе включает ряд компонентов:

- медикаментозную терапию
- воздействие на факторы риска
- обучение (информация об астме, техника ингаляции и режим, письменный план действий, постоянный мониторинг, регулярное клиническое обследование)
- исключение триггерных факторов
- специфическую иммунотерапию
- немедикаментозные методы - ограничение воздействия аллергенов внутри помещений (пылевые клещи, домашние питомцы, тараканы и плесневые грибы, курение)

Медикаментозная терапия

Контроль над болезнью при применении наименьшего возможного количества лекарственных препаратов — основная задача фармакотерапии астмы. Лекарственные средства, применяемые для фармакотерапии астмы можно разделить на два больших класса в зависимости от цели их назначения: препараты для быстрого купирования симптомов (препараты скорой помощи) и средства для долгосрочного контроля над болезнью (средства базисной —

Препараты, применяемые для быстрого купирования симптомов (коротко

действующие β_2 -агонисты (КДБА), антихолинергические препараты, аминофиллин и пероральные короткодействующие β_2 -адреномиметики) в течение нескольких минут, купируют симптомы астмы путем бронходилатации.

По сравнению с другими препаратами, облегчающими симптомы, КДБА (Сальбутамол) оказывают более быстрое и сильное воздействие на гладкую мускулатуру дыхательных путей, обладают наиболее благоприятным профилем безопасности. Возможными побочными эффектами являются: самостоятельно купирующийся дозозависимый тремор и тахикардия.

Антихолинергические средства (например, Ипратропия бромид), рекомендованы в качестве препаратов второй линии, они менее эффективны, чем КДБА. Другие препараты не рекомендованы у детей.

Препараты, применяемые для долгосрочного контроля над астмой (базисной терапии - БТ) – ингаляционные глюкокортикостероиды (ИГКС) являются наиболее эффективными препаратами и рекомендованы в качестве препаратов первой линии терапии для контроля над бронхиальной астмой любой степени тяжести в виде монотерапии или в составе комбинации.

Антагонисты лейкотриеновых рецепторов (АЛТР) рекомендованы как препараты второго выбора после ИГКС в низких дозах, иногда - как альтернативная терапия первой линии на ступени 1.

АЛТР (например, монтелукаст) эффективны для облегчения симптомов и улучшения легочной функции, а также профилактики обострений астмы у детей с двухлетнего возраста, включая обострения, спровоцированные вирусной инфекцией у детей 2–5 лет.

АЛТР обеспечивают эффективную защиту от бронхоспазма, вызванного физической нагрузкой. Особенно эффективны антагонисты лейкотриеновых рецепторов у пациентов, страдающих сопутствующим аллергическим ринитом.

Антагонисты лейкотриеновых рецепторов рекомендованы в качестве дополнительного средства на последующих этапах терапии; на 2 ступени терапии АЛТР могут быть использованы для снижения объема базисной терапии ИГКС и перехода на 1 ступень.

Длительно действующие агонисты β_2 -адренорецепторов (ДДБА) рекомендуется назначать только в комбинации с ИГКС. Препараты данной группы представляют салметерол и формотерол, оказывающие длительное бронхорасширяющее действие.

Кромоны не рекомендуются в базисной терапии астмы у детей в связи с отсутствием доказательств их эффективности, несмотря на хороший профиль безопасности.

Омализумаб (антитела к IgE) рекомендован детям с аллергической персистирующей астмой, плохо контролируемой другими препаратами.

Рисунок 1. Ступенчатая терапия астмы у детей 5 лет и младше

	Ступень 1		Ступень 2		Ступень 3		Ступень 4	
Базисная терапия 1			Низкие дозы ИГКС		2x Низкие дозы ИГКС		Продолжить базисную терапию (Средние/высокие дозы ИГКС)	
Базисная терапия 2			Антагонисты лейкотриеновых рецепторов (АЛТР) Интермиттирующий курс ИГКС		Низкие дозы ИГКС+АЛТР		Увеличить ИГКС, добавить АЛТР Интермиттирующее применение ИГКС	
Препараты «скорой помощи»	По потребности КДБА							
	Редкие эпизоды свистящего дыхания		Симптоматика астмы, проявления плохо контролируются, 3 и более эпизодов в год Симптоматика не полностью соответствует астме, но эпизоды свистящего дыхания частые (каждые 6-8 недель). Назначить курс диагностической терапии на 3 месяца.		Астма, плохо контролируемая низкими дозами ИГКС		Астма, плохо контролируемая средними дозами ИГКС	
					Уточнить диагноз, проверить технику ингаляций, приверженность			

Рисунок 2. Ступенчатая терапия астмы у детей старше 5 лет

	Ступень 1		Ступень 2		Ступень 3		Ступень 4		Ступень 5	
Базисная терапия 1	Рассмотреть ИГКС в низкой дозе		Низкие дозы ИГКС		ИГКС/ДДБА в низкой дозе ИГКС в средней/высокой дозе		ИГКС/ДДБА в средней/высокой дозе		Направить на консультацию по дополнительной терапии, например антителами к IgE	
Базисная терапия 2			Антагонисты лейкотриеновых рецепторов (АЛТР) Теофиллин в низкой дозе*		ИГКС в низкой дозе + АЛТР (или+ теофиллин*)		ИГКС в высокой дозе + АЛТР (или+ теофиллин*)		Добавить ИГКС в низкой дозе	
Препараты «скорой помощи»	По потребности КДБА				По потребности КДБА или ИГКС/формотерол в низкой дозе**					
	Редкие эпизоды свистящего дыхания		Симптоматика астмы, проявления плохо контролируются, 3 и более эпизодов в год Симптоматика не полностью соответствует астме, но эпизоды свистящего дыхания частые (каждые 6-8 недель). Назначить курс диагностической терапии на 3 месяца.		Астма, плохо контролируемая низкими дозами ИГКС		Астма, плохо контролируемая средними дозами ИГКС		Астма, плохо контролируемая высокими дозами ИГКС или комбинированными препаратами	
					Уточнить диагноз, проверить технику ингаляций, приверженность					

Иммунотерапия

Аллерген-специфическая иммунотерапия (АСИТ) направлена на развитие устойчивой клинической толерантности у пациентов с симптомами, спровоцированными аллергенами. Облегчая проявления астмы, она ведет к снижению гиперреактивности дыхательных путей и потребности в препаратах базисной терапии. Этот наиболее патогенетический тип лечения при аллергической астме имеет преимущества перед фармакотерапией:

клинические эффекты АСИТ сохраняются после прекращения терапии. Еще один важный аспект - профилактическое действие в отношении перехода аллергического ринита в астму и развития повышенной чувствительности к дополнительным аллергенам.

Реабилитация

Детям с БА рекомендовано санаторно-курортное лечение в медицинских организациях бронхолегочного профиля. Пациентам с БА (в отсутствие обострений) рекомендуется регулярная физическая активность под контролем врача лечебной физкультуры (кроме занятий на открытом воздухе в период цветения причинно-значимых растений).

Заключение

Лечение астмы должно представлять собой циклический непрерывный процесс, включающий оценку состояния пациента, коррекцию терапии (медикаментозной и немедикаментозной) и обязательный контроль ответа на проводимое лечение.

На сегодняшний день современные клинические рекомендации по лечению астмы у детей руководствуются принципом постоянного контроля. Оценивая состояние ребенка с бронхиальной астмой, необходимо:

6. определить степень контроля над болезнью - контроль симптомов за последние 4 недели
7. выявить факторы риска
8. определить показатели ФВД

Проконтролировать терапию:

- проверить технику ингаляции и определить степень приверженности терапии
- проконтролировать нежелательные явления
- оценить индивидуальный письменный план терапии
- определить отношение пациента и его родителей к астме; совместно сформулировать цели лечения
- исключить сопутствующую патологию, которая может ухудшать течение астмы, становиться одной из причин обострений и снижения качества жизни (риносинусит, гастроэзофагеальную рефлюксную болезнь, ожирение, обструктивное апноэ сна, депрессию, тревожные расстройства).

Повторная оценка состояния пациента (с обязательным контролем показателей функции внешнего дыхания) рекомендована приблизительно через 1-2 месяца от начала стартовой терапии, а далее – каждые 3-12 месяцев, в зависимости от течения болезни. У детей, получающих базисную терапию ИГКС, ежегодно оценивают массо-ростовые показатели. На каждом этапе терапия может быть как усилена, так и уменьшена.

Наблюдение детей с БА осуществляется аллергологом-иммунологом и педиатром. По показаниям проводятся консультации пульмонолога, оториноларинголога, гастроэнтеролога, фтизиатра, невролога.

В амбулаторно-поликлинических условиях кратность консультаций аллерголога-иммунолога, в зависимости от тяжести течения астмы у

пациента и уровня контроля над болезнью, может составить 1 раз в 1-6 месяцев, педиатром - 1 раз в 3-6 месяцев.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9), , тестовых заданий по теме (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Определение понятия «бронхиальная астма»
- Лабораторная диагностика БА
- Инструментальные методы диагностики
- Методы самоконтроля
- Группы препаратов для лечения БА
- Реабилитация детей с БА
- Диспансерное наблюдение

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ГИПЕРРЕАКТИВНОСТЬ БРОНХОВ – ЭТО:

- 1) изменение реологических свойств мокроты
- 2) повышенная восприимчивость нижних дыхательных путей к инфекционным возбудителям
- 3) склонность к неадекватному образованию слизи бокаловидными клетками слизистой оболочки бронхов
- 4) неадекватно сильная бронхоконстрикторная реакция на специфические и неспецифические триггеры

2. ОСОБЕННОСТЬЮ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) выявление влажных хрипов при аускультации и более продуктивный кашель
- 2) экспираторный характер одышки
- 3) вздутие грудной клетки
- 4) участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания

3. ОЦЕНКУ УРОВНЯ КОНТРОЛЯ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ ПРОВОДЯТ ПРИ ПОМОЩИ:

- 1) определения уровня общего IgE
- 2) провокационного теста с метахолином
- 3) теста по контролю над астмой (AsthmaControlTest; АСТ)
- 4) рентгенографии органов грудной клетки

4. ПРИ АТОПИЧЕСКОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ НАБЛЮДАЕТСЯ ГИПЕРПРОДУКЦИЯ ИММУНОГЛОБУЛИНОВ КЛАССА:

- 1) E
- 2) A
- 3) M
- 4) G

5. ОБЪЕМ ФОРСИРОВАННОГО ВЫДОХА ЗА ПЕРВУЮ СЕКУНДУ (ОФВ1) ПРИ ТЯЖЕЛОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ В ПРОЦЕНТАХ МЕНЕЕ:

- 1) 70
- 2) 60
- 3) 80
- 4) 90

6. ПРИ АСПИРИНОВОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ ПРОТИВОПОКАЗАН ПРИЕМ:

- 1) нестероидных противовоспалительных препаратов
- 2) антигистаминных препаратов
- 3) стабилизаторов мембран тучных клеток
- 4) антибактериальных препаратов

7. ОДНОЙ ИЗ ОСНОВНЫХ ЖАЛОБ БОЛЬНОГО С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ ЯВЛЯЕТСЯ ЖАЛОБА НА:

- 1) кашель с гнойной мокротой
- 2) приступы удушья
- 3) кровохарканье
- 4) боль в грудной клетке

8. ДЛЯ АУСКУЛЬТАТИВНОЙ КАРТИНЫ ВО ВРЕМЯ ПРИСТУПА БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО НАЛИЧИЕ:

- 1) крепитации
- 2) влажных мелкопузырчатых хрипов
- 3) шума трения плевры
- 4) сухих свистящих хрипов

9. БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА – ЭТО:

- 1) хроническое инфекционное воспаление слизистой оболочки бронхов
- 2) заболевание дыхательной системы, в основе которого лежит хроническое воспаление слизистой оболочки бронхов, которое сопровождается переменной обструкцией и бронхиальной гиперреактивностью
- 3) хроническое обструктивное заболевание с нарушением реологических свойств мокроты и задержкой физического развития

4) хроническое заболевание дыхательной системы, характеризующееся прогрессирующей необратимой обструкцией бронхов

10. ГИПЕРРЕАКТИВНОСТЬ БРОНХОВ – ЭТО:

- 1) изменение реологических свойств мокроты
- 2) повышенная восприимчивость нижних дыхательных путей к инфекционным возбудителям
- 3) склонность к неадекватному образованию слизи бокаловидными клетками слизистой оболочки бронхов
- 4) неадекватно сильная бронхоконстрикторная реакция на специфические и неспецифические триггеры

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Девочка 8 лет, поступила в отделение детской аллергологии с жалобами на приступообразный кашель, усиливающийся в ночные и предутренние часы. Больна в течение 1-1,5 месяцев когда, после школьного субботника появился лающий кашель и осиплость голоса. Лечилась амбулаторно: травы, АЦЦ. Положительной динамики от проведенной терапии не отмечалось. Наблюдается у аллерголога по поводу атопического дерматита. Посещает детский сад с 3 лет. До 4 лет ОРВИ до 10-12 раз в год. В 2 года перенесла 1 эпизод крупа. С 5 лет эпизоды обструктивного бронхита 2-3 раза в год. Через 30 минут занятий спортом (волейбол) отмечается одышка. В последний месяц отмечались короткие приступы затрудненного дыхания до 4-5 раз в неделю, которые проходили самостоятельно. Дома много комнатных цветов. Мама страдает поллинозом (аллергический ринит). Объективный осмотр: Состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, дыхание носом затруднено. При физикальном обследовании: в легких выслушивается жесткое дыхание, на форсированном выдохе выслушиваются сухие свистящие хрипы с обеих сторон, выдох удлинен, ЧДД 20 в мин. Тоны сердца ясные ритмичные, ЧСС 82 в минуту. Живот пальпации доступен, мягкий. Стул регулярный оформленный. Мочится свободно.

1. О каком заболевании можно думать?
2. Какие данные указывают на вероятность развития заболевания?
3. Какие факторы риска развития данного заболевания установлены в данном случае?
4. Оцените тяжесть течения заболевания и обоснуйте его.
5. Составьте план профилактических мероприятий

Задача №2.

Мальчик 3 лет, родители обратились к врачу с жалобами на длительный приступообразный кашель, эпизоды затрудненного дыхания. Анамнез заболевания: заболел неделю назад, после появления дома кошки. Лечились самостоятельно микстурой от кашля, облечения не приносило. Был приглашен участковый врач. В раннем возрасте отмечались проявления

атопического дерматита. С 3,5 лет посещает детский сад. С этого же времени часто болеет ОРВИ, которые сопровождались длительным приступообразным кашлем. За последние полгода перенес 3 бронхита с обструкцией. Семейный анамнез: у матери ребенка – экзема. Отец практически здоров, много курит на балконе. При объективном осмотре: состояние ребенка средней степени тяжести. Носовое дыхание резко затруднено, кашель непродуктивный. Над легкими перкуторный звук легочный с коробочным оттенком. Аускультативно: на фоне удлиненного выдоха – рассеянные сухие хрипы. ЧД – 34 в мин. Тоны сердца ритмичные, шумов нет ЧСС 110 уд/мин. Живот при пальпации мягкий безболезненный.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Что указывает на наличие данного заболевания?
3. Какой фактор мог спровоцировать развитие заболевания?
4. Укажите признаки бронхообструктивного синдрома у ребенка.
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику?

Задача №3.

Ребенку 10 лет, на приеме у врача- педиатра. Страдает астмой с 5 лет. В течение последних 2 лет без базисной терапии. Приступы были редкие (до 1-2 раз в мес.), легкие, купирующиеся после однократного приема Сальбутамола или не требующие неотложной терапии. Физическая нагрузка была не ограничена. В последнее время дневные приступы возникают 1-2 раза в неделю при физических нагрузках, ночные приступы 3-4 раза в месяц, купируются 1-2 вдохами сальбутамола. При перкуссии грудной клетки отмечается звук с коробочным оттенком. При аускультации в легких дыхание ослабленное, выдох напряжен, масса сухих, свистящих хрипов, ЧДД 32 в минуту. Тест по контролю над астмой 12 баллов.

1. Сформулируйте диагноз согласно классификации до ухудшения.
2. Сформулируйте диагноз согласно классификации при обращении.
3. Оцените уровень контроля заболевания.
4. Укажите признаки бронхиальной обструкции у данного ребенка при обращении.
5. Дайте рекомендации по созданию гипоаллергенного быта.

Задача №4.

Девочка 14 лет после выезда летом на пикник в лес обратилась к врачу с жалобами на заложенность носа, слезотечение, приступообразный сухой кашель, приступы удушья. В анамнезе до года атопический дерматит. У мамы бронхиальная астма. Девочка в течение последних 3 лет с апреля по июнь отмечает обильное слизистое отделяемое из носа и приступообразный кашель, приступы удушья. Объективный осмотр: Состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, дыхание носом затруднено. При физикальном обследовании: в легких выслушивается жесткое дыхание, на форсированном выдохе выслушиваются сухие свистящие хрипы с обеих

сторон, выдох удлинен, ЧДД 20 в мин. Тоны сердца ясные ритмичные, ЧСС 88 в минуту. Живот пальпации доступен, мягкий. Стул регулярный оформленный. Мочится свободно.

Анализ крови: НВ 118г/л, Эр $4,3 \times 10^{12}$; Лейк $8,6 \times 10^9$; СОЭ 7 мм/час; Э10 П2 С40 Л40 М8 Цитологический анализ со слизистой носа: эпителик.кл. – 2-4 в п/зр, эоз – 10 в п/зр, с/яд – 5-7 в п/зр.

1. О каком заболевании можно подумать?
2. Укажите наиболее вероятный вид сенсибилизации организма в данном случае.
3. Какие факторы способствовали развитию данного заболевания?
4. Укажите признаки бронхиальной обструкции у данного ребенка при обращении.
5. Дайте рекомендации по созданию гипоаллергенного быта в данном случае.

Задача №5.

Мальчик 10 лет, доставлен СМП в аллергологическое отделение с жалобами на удушье, кашель, свистящие хрипы, чувство сдавления в груди. Анамнез заболевания: заболел остро, делали ремонт в школе. Появился кашель, затем состояние ухудшилось, на «скорой помощи» была доставлен в больницу. В течение 5 лет состоит на диспансерном учете по поводу бронхиальной астмы. Получал базисную терапию – Серетид, закончил прием препарата около 2-х месяцев назад самостоятельно. В период приема Серетида отмечались одышки по вечерам 1-2 раза в неделю, которые проходили самостоятельно или после однократной ингаляции Сальбутамола (со слов мамы). Приступы участились через 1,5 месяца после окончания приема базисного препарата. Приступы удушья участились до 4-5 раз в неделю, включая ночные. Для купирования приступов применяла Сальбутамол, т. Эуфиллин. Физическая нагрузка резко ограничена. К врачу не обращалась.

Объективный осмотр: Общее состояние ребенка нарушено значительно, одновременно отмечается беспокойство и чувство страха, тремор рук, речь затруднена. Положение вынужденное. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника, ушных раковин, кончиков пальцев. ЧДД 40 в минуту. Отмечается участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. Результаты физикального обследования: в легких выслушиваются сухие свистящие хрипы, как на выдохе, так и на вдохе, время выдоха в два раза превышает время вдоха. Тоны сердца приглушены тахикардия, ЧСС более 120, АД 130/90 мм.рт.ст., SpO₂=89%.

1. Определите степень тяжести бронхиальной астмы.
2. Определите тяжесть обострения заболевания.
3. Что привело к утяжелению течения астмы?
4. Опишите признаки тяжести приступа БА.
5. Опишите признаки тяжести течения БА.

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 ингаляционные способы доставки лекарственных препаратов в дыхательные пути
- Функциональные методы исследования при бронхиальной астме
- Вирусиндуцированная бронхиальная астма
- Бронхиальная астма физического напряжения
- Аспириновая астма

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
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей. Диагностика, лечение,	М.МедКом-Про	2018

	профилактика: клиническое руководство/Геппе Н.А. [и др.]		
6	Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России	(http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend)	2017
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.01.1.2.11 **Тема: 11.2.5** «Аллергология. Бронхиальная астма у детей. Этиология, патогенез, классификация».

2. Форма организации учебного процесса: семинарское занятие.

3. Значение изучения темы. Эпидемиологические данные свидетельствуют о росте распространенности бронхиальной астмы (БА) по всему миру. Согласно отчету Глобальной сети Астмы (The Global Asthma Network), в настоящее время около 334 млн. человек страдают данным заболеванием, 14 % из них – дети. В наблюдениях фазы III Международного исследования бронхиальной астмы и аллергии детского возраста (International Study of Asthma and Allergies in Childhood - ISAAC) распространенность симптомов БА как у детей дошкольного возраста по данным на 2007 г. составила: у детей 6-7 лет 11,1% - 11,6%, среди подростков 13-14 лет 13,2% - 13,7%.

По результатам исследования, проведенного согласно протоколу GA² LEN (Global Allergy and Asthma European Network — Глобальная сеть по аллергии и астме в Европе) в двух центрах Российской Федерации (гг. Москва и Томск) у подростков 15-18 лет в 2008- 2009 гг., распространенность симптомов бронхиальной астмы и установленный диагноз по данным анкетирования составили 19,9 и 7,2 %, соответственно. По результатам углубленного обследования, проведенного на втором этапе исследования, у 5,1% подростков диагноз БА был верифицирован, что в значительной степени превалирует над данными официальной статистики распространенности БА (примерно в два раза ниже выявленной).

По данным Центра по контролю и профилактике заболеваний (Centers for Disease Control and Prevention - CDC) на 2015 г. в США 24,6 млн. (7,8%) человек страдали БА. Из них 6,2 млн. (8,4%) - дети, при этом 4,7% - пациенты в возрасте от 0 до 4 лет; 9,8% - дети от 5 до 14 лет; 9,8% - от 15 до 17 лет. Согласно данному отчету показатель смертности от астмы у детей составил 3,0 на 1 млн (219 пациентов).

4.Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

- учебная:

обучающийся должен знать: основные характеристики здорового образа жизни, методы его формирования, особенности специфической и неспецифической профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний у детей, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний у детей, международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем, современную классификацию, правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям, этиологию и патогенез, проявления и исходы наиболее частых заболеваний органов и систем; принципы их этиологической и

патогенетической терапии, анатомические особенности строения и физиологические особенности функционирования органов и систем в зависимости от возрастного критерия, их регуляция и саморегуляция при взаимодействии с внешней средой в норме и при патологических процессах, современные методики диагностики функционального состояния органов и систем организма детей и подростков.

обучающийся должен уметь: исследовать и оценить ПСВ с помощью пикфлоуметра, оценить результаты спирографии, провести сбор материала для лабораторных исследований и отправить на исследование, оценить результаты рентгенологического исследования органов дыхания (рентгенограммы, бронхограммы, томограммы). Оценить функциональное состояние организма по результатам клинического и биохимического анализов крови и других биологических жидкостей организма. Заполнять медицинскую документацию в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь детям, в том числе в электронном виде и контролировать качество ведения медицинской документации, назначать медикаментозную терапию с учетом возраста детей и клинической картины заболевания, анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на организм детей, оценивать эффективность и безопасность медикаментозной терапии у детей, определять медицинские показания к проведению у детей манипуляций с применением медицинских изделий, предусмотренных порядками оказания медицинской помощи. Организовывать и проводить мероприятия по профилактике и раннему выявлению у детей соматических заболеваний, проводить диспансерное наблюдение за детьми с хроническими заболеваниями.

Рекомендовать оздоровительные мероприятия детям различного возраста и состояния здоровья.

обучающийся должен владеть: навыком оценки температурной кривой у детей, навыком проведения антропометрии и оценки физического развития детей раннего возраста, навыком сбора и оценки генеалогического анамнеза, навыком клинического обследования, навыком формулирования диагноза с учетом МКБ, клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, навыком заполнения истории болезни, навыком проведения санитарно-просветительной работы среди детей и их родителей (законных представителей) по формированию элементов здорового образа жизни, навыком обучения детей и членов их семей навыкам здорового образа жизни, навыком составления плана лечения детей в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Определение:

Бронхиальная астма (БА) – это гетерогенное заболевание, которое характеризуется хроническим воспалением дыхательных путей и диагностируется по респираторным симптомам свистящего дыхания, одышки, стеснения в груди или кашля, переменных по длительности и интенсивности, в сочетании с обратимой обструкцией дыхательных путей.

Этиология и патогенез

Хроническое воспаление, гиперреактивность дыхательных путей и структурные изменения – ремоделирование, лежащие в основе астмы, реализуются с участием большого количества различных типов клеток (как иммунных - тучных, эозинофилов, лимфоцитов, макрофагов, дендритных и др., так и структурных – эпителиальных и гладкомышечных) и медиаторов - цитокинов.

Гиперреактивность дыхательных путей связана с чрезмерным сокращением гладкой мускулатуры в ответ на неспецифические раздражители и вирусные инфекции, а в случае с пациентами, страдающими астмой, - в ответ на воздействие специфических аллергенов.

Цитокиновый каскад аллергической реакции, развивающийся в сенсibilизированном организме при повторном контакте с аллергеном, обуславливает развитие аллергического воспаления, повреждение тканей и способствует сужению и гиперреактивности дыхательных путей. Нейронные механизмы, инициированные воспалением, с высокой вероятностью также способствуют развитию гиперреактивности дыхательных путей.

Бронхиальная обструкция инициируется сочетанием отека, инфильтрации, повышенной секреции слизи, сокращения гладкой мускулатуры и слущивания эпителия. Эти изменения в значительной степени обратимы; однако, при тяжелом течении, обструкция дыхательных путей может носить прогрессирующий характер и стать постоянной.

Структурные изменения, ассоциированные с ремоделированием дыхательных путей, включают гиперплазию гладких мышц, гиперемия с повышенной васкуляризацией субэпителиальной ткани, утолщение базальной мембраны и субэпителиальное депонирование различных структурных белков, а также потерю нормальной растяжимости дыхательных путей

Кодирование по МКБ-10

Астма (J45)

J45.0 - Астма с преобладанием аллергического компонента

J45.1 - Неаллергическая астма

J45.8 - Смешанная астма

J45.9 - Астма неуточненная

J46 Астматическое состояние [status asthmaticus]

Примеры диагнозов

1. Бронхиальная астма, атопическая форма, легкое интермиттирующее течение, контролируемая, ремиссия

2. Бронхиальная астма, атопическая форма, тяжелое персистирующее

течение, неконтролируемая, обострение
3.Бронхиальная астма, неатопическая форма, легкое персистирующее течение, контролируемая

Классификация

Множество факторов, упоминающихся в классификации астмы, призваны учесть особенности течения и облегчить выбор препаратов базисной терапии. Закономерно выделение таких критериев в классификации астмы, как этиология, степень тяжести и уровень контроля, а также период болезни.

Выделяют *аллергическую* и *неаллергическую* формы БА, которые характеризуются специфическими клиническими и иммунологическими признаками.

Классификация по тяжести / персистенции представляет сложность, поскольку требует дифференциации между собственно тяжестью заболевания, ответом на лечение и другими факторами, например, приверженностью терапии.

С точки зрения тяжести персистирующая астма обычно классифицируется как легкая, средней тяжести и тяжелая:

1.легкая астма диагностируется у пациентов, состояние которых хорошо контролируется применением лекарственной терапии 1 степени

2.среднетяжелая – хорошо контролируется препаратами 3 степени.

3.тяжелая астма может быть констатирована у пациентов, которым для контроля симптомов требуется терапия 4-5 ступеней либо тем, у кого астма носит неконтролируемый характер, несмотря на адекватно назначенную терапию

По критерию персистенции симптомов, классифицируют *интермиттирующее* и *персистирующее* течение болезни.

В зависимости от периода болезни выделяют: *обострение* — эпизоды нарастающей одышки, кашля, свистящих хрипов, или заложенности в грудной клетке, либо комбинации перечисленных симптомов. Абсолютное отсутствие симптомов болезни на фоне полной отмены терапии является *ремиссией*.

Уровень контроля — степень выраженности симптомов болезни, отмечающихся у пациента или купированных при применении терапии.

Достижение контроля - основная цель лечения астмы. В клинической практике его составляют следующие компоненты: степень контроля над имеющимися симптомами и оценка рисков прогрессирования заболевания. Степень контроля над имеющимися симптомами - оценка текущих клинических проявлений, включает:

- выраженность дневных и ночных симптомов
- потребность в короткодействующих β₂-агонистах (КДБА)
- ограничение физической активности

Оценка будущих рисков включает как определение потенциального риска обострений и прогрессирующего нарушения легочной функции вплоть до фиксированной легочной обструкции, так и побочных эффектов терапии.

При этом следует помнить, что будущий риск не всегда зависит от текущего контроля симптомов. Неполный контроль над астмой увеличивает риск обострения. Факторами риска обострений БА являются:

- наличие в анамнезе тяжелого обострения, потребовавшего интубации
- неконтролируемые симптомы
- госпитализация или обращение за неотложной помощью в течение последнего года
- неправильная техника ингаляции и / или низкая приверженность
- курение
- ожирение
- эозинофилия (в мокроте или в общем клиническом анализе крови);
- пищевая анафилаксия, проявляющаяся симптомами удушья
- избыточное использование КДБА

Факторы риска для стойкого снижения показателей функции внешнего дыхания (ФВД):

1. отсутствие лечения ингаляционными глюкокортикостероидными препаратами (ИГКС)
2. курение
3. эозинофилия

Факторами риска развития нежелательных явлений являются:

- частые курсы ОГКС
- высокие дозы ИГКС
- Р450 ингибиторы

Результаты определения показателей функции внешнего дыхания могут свидетельствовать о риске неблагоприятного исхода. Низкие значения объема форсированного выдоха за 1 с, особенно если этот показатель составляет менее 60% от должного, считаются прогностически неблагоприятными.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-9), , тестовых заданий по теме (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Определение понятия «бронхиальная астма»
- Бронхиальная астма (БА)
- Этиологические факторы бронхиальной астмы
- Патогенетические механизмы развития БА и морфологические изменения в дыхательных путях при бронхиальной астме
- Классификация бронхиальной астмы

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. СИМПТОМЫ, ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ПРИСТУПА БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА - ЭТО:

- 1) сухие хрипы с обеих сторон, субфебрилитет, цианоз кожи
- 2) влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон, субфебрилитет, цианоз кожи
- 3) влажный кашель, субфебрилитет, сухие хрипы с обеих сторон
- 4) одышка смешанного характера, вздутие грудной клетки, сухие и влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон, влажный кашель

2. ПРИСТУП БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЫ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ:

- 1) удушьем, экспираторной одышкой, кашлем
- 2) экспираторной одышкой, учащенным мочеиспусканием
- 3) инспираторной одышкой, кашлем
- 4) цианозом губ, акроцианозом

3. БРОНХИАЛЬНАЯ ОБСТРУКЦИЯ ПРИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ ОБУСЛОВЛЕНА:

- 1) гиперсекрецией слизи, закупоркой просвета бронхов инородным телом
- 2) гиперсекрецией слизи, инфильтративным изменением легочной ткани
- 3) отеком стенки бронхов, разрастанием аденоидной ткани
- 4) бронхоконстрикцией, гиперсекрецией слизи, отеком стенки бронхов

4. ПРИЗНАКИ БРОНХООБСТРУКТИВНОГО СИНДРОМА - ЭТО:

- 1) затрудненный вдох, сухие и влажные хрипы, преимущественно с одной стороны грудной клетки, сухой непродуктивный кашель
- 2) вдох равен выдоху, влажные хрипы, сухой непродуктивный кашель
- 3) сухие хрипы в нижних отделах легких, сухой непродуктивный кашель, субфебрилитет
- 4) удлиненный выдох, сухие свистящие хрипы, усиливающиеся на выдохе, сухой непродуктивный кашель

5. ЛЕГОЧНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИМСЯ ХРОНИЧЕСКИМ ВОСПАЛЕНИЕМ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ, НАЛИЧИЕМ РЕСПИРАТОРНЫХ СИМПТОМОВ, ТАКИХ КАК СВИСТЯЩИЕ ХРИПЫ, ОДЫШКА, ЗАЛОЖЕННОСТЬ В ГРУДИ И КАШЕЛЬ, КОТОРЫЕ ВАРЬИРУЮТ ПО ВРЕМЕНИ И ИНТЕНСИВНОСТИ И ПРОЯВЛЯЮТСЯ ВМЕСТЕ С ВАРИАБЕЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИЕЙ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ, ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) бронхиальная астма
- 2) эозинофильная пневмония
- 3) фиброзирующий альвеолит

4) гиперчувствительный пневмонит

6. БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА, ХАРАКТЕРИЗУЮЩАЯСЯ ПРИСТУПАМИ, В ТОМ ЧИСЛЕ И НОЧНЫМИ, ЗАТРУДНЕННОГО ДЫХАНИЯ, ПОВТОРЯЮЩИМИСЯ ЧАЩЕ ОДНОГО РАЗА В НЕДЕЛЮ, КОТОРЫЕ КУПИРУЮТСЯ ПОВТОРНЫМ ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ БРОНХОЛИТИКОВ И ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДОВ, РАСЦЕНИВАЕТСЯ КАК:

- 1) среднетяжелая персистирующая
- 2) тяжелая персистирующая
- 3) легкая интермиттирующая
- 4) легкая персистирующая

7. БРОНХИАЛЬНАЯ ОБСТРУКЦИЯ ПРИ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМЕ ОБУСЛОВЛЕНА:

- 1) гиперсекрецией слизи, закупоркой просвета бронхов инородным телом
- 2) гиперсекрецией слизи, инфильтративным изменением легочной ткани
- 3) бронхоконстрикцией, гиперсекрецией слизи, отеком стенки бронхов
- 5) спазмом гортани, бактериальным процессом на миндалинах

8. ПРИЗНАКИ БРОНХООБСТРУКТИВНОГО СИНДРОМА - ЭТО:

- 1) затрудненный вдох, сухие и влажные хрипы, преимущественно с одной стороны грудной клетки, сухой непродуктивный кашель
- 2) вдох равен выдоху, влажные хрипы, сухой непродуктивный кашель
- 3) сухие хрипы в нижних отделах легких, сухой непродуктивный кашель, субфебрилитет
- 4) удлиненный выдох, сухие свистящие хрипы, усиливающиеся на выдохе, сухой непродуктивный кашель

9. ЛЕГОЧНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИМСЯ ХРОНИЧЕСКИМ ВОСПАЛЕНИЕМ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ, НАЛИЧИЕМ РЕСПИРАТОРНЫХ СИМПТОМОВ, ТАКИХ КАК СВИСТЯЩИЕ ХРИПЫ, ОДЫШКА, ЗАЛОЖЕННОСТЬ В ГРУДИ И КАШЕЛЬ, КОТОРЫЕ ВАРЬИРУЮТ ПО ВРЕМЕНИ И ИНТЕНСИВНОСТИ И ПРОЯВЛЯЮТСЯ ВМЕСТЕ С ВАРИАБЕЛЬНОЙ ОБСТРУКЦИЕЙ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ, ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) бронхиальная астма
- 2) эозинофильная пневмония
- 3) фиброзирующий альвеолит
- 4) гиперчувствительный пневмонит

10. БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА, ХАРАКТЕРИЗУЮЩАЯСЯ ПРИСТУПАМИ, В ТОМ ЧИСЛЕ И НОЧНЫМИ, ЗАТРУДНЕННОГО ДЫХАНИЯ, ПОВТОРЯЮЩИМИСЯ ЧАЩЕ ОДНОГО РАЗА В НЕДЕЛЮ, КОТОРЫЕ

КУПИРУЮТСЯ ПОВТОРНЫМ ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ БРОНХОЛИТИКОВ И ГЛЮКОКОРТИКОСТЕРОИДОВ, РАСЦЕНИВАЕТСЯ КАК:

- 1) среднетяжелая персистирующая
- 2) тяжелая персистирующая
- 3) легкая интермиттирующая
- 4) легкая персистирующая

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Мальчик 7 лет, поступил в отделение детской пульмонологии с жалобами на мучительный приступообразный кашель, усиливающийся в ночные и утренние часы. Болен в течение 1,5 месяцев когда, после работы с журналами и книгами появился лающий кашель и осиплость голоса. Лечился амбулаторно: бромгексин, АЦЦ. Положительной динамики от проведенной терапии не отмечалось. Наблюдается у аллерголога по поводу атопического дерматита. Посещает детский сад с 1,5 лет. До 4 лет ОРВИ до 10-12 раз в год. В 2 года перенес 2 эпизода крупа. С 5 лет эпизоды обструктивного бронхита 2-3 раза в год. Через 30 минут занятий спортом (футбол) отмечается одышка. В последний месяц отмечались короткие приступы затрудненного дыхания до 4-5 раз в неделю, которые проходили самостоятельно. Дома ребенок спит на перьевых подушках. Мама страдает поллинозом (аллергический риноконъюнктивит). Объективный осмотр: Состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, дыхание носом затруднено. При физикальном обследовании: в легких выслушивается жесткое дыхание, на форсированном выдохе выслушиваются сухие свистящие хрипы с обеих сторон, выдох удлинен, ЧДД 24 в мин. Тоны сердца ясные ритмичные, ЧСС 88 в минуту. Живот пальпации доступен, мягкий. Стул регулярный оформленный. Мочится свободно.

1. О каком заболевании можно думать?
2. Какие данные указывают на вероятность развития заболевания?
3. Какие факторы риска развития данного заболевания установлены в данном случае?
4. Оцените тяжесть течения заболевания и обоснуйте его.
5. Составьте план профилактических мероприятий

Задача №2.

Мальчик 4 лет, родители обратились к врачу с жалобами на длительный приступообразный кашель, эпизоды затрудненного дыхания. Анамнез заболевания: Заболел неделю назад, после смены места жительства (из благоустроенной квартиры переехал в частный дом с печным отоплением). Лечились самостоятельно микстурой от кашля, облечения не приносило. Был приглашен участковый врач. С раннего возраста отмечались проявления атопического дерматита на белок коровьего молока. С 3,5 лет посещает детский сад. С этого же времени часто болеет ОРВИ, которые сопровождались кашлем. За последние полгода перенес 3 бронхита с

обструкции. Семейный анамнез: у матери ребенка – пищевая и лекарственная аллергия. Отец практически здоров, много курит. При объективном осмотре: состояние ребенка средней степени тяжести. Отмечаются пятнисто-папулезные высыпания в области шеи, локтевых сгибов и в подколенных ямках. Носовое дыхание резко затруднено, кашель непродуктивный. Над легкими перкуторный звук легочный с коробочным оттенком. Аускультативно: на фоне удлинённого выдоха – рассеянные сухие хрипы, среднепузырчатые влажные на вдохе. ЧД – 32 в мин. Тоны сердца ритмичные, шумов нет ЧСС 110 уд/мин. Живот при пальпации мягкий безболезненный.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Что указывает на наличие данного заболевания?
3. Какой фактор повлек за собой развитие заболевания?
4. Укажите признаки бронхообструктивного синдрома у ребенка.
5. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику?

Задача №3.

Ребенку 12 лет, на приеме у врача-участкового педиатра. В течение последних 4 лет страдает бронхиальной астмой, без базисной терапии, приступы были редкие (до 1-2 раз в мес.), легкие, купирующиеся после однократного приема бронхолитика или не требующие неотложной терапии. Физическая нагрузка была не ограничена. В последнее время дневные приступы возникают 1-2 раза в неделю при физических нагрузках, ночные приступы 3-4 раза в месяц, купируются 1-2 вдохами сальбутамола. При перкуссии грудной клетки отмечается звук с коробочным оттенком. При аускультации в легких дыхание ослабленное, выдох напряжен, масса сухих, свистящих хрипов, ЧДД 28 в минуту. Тест по контролю над астмой 12 баллов.

1. Сформулируйте диагноз согласно классификации до ухудшения.
2. Сформулируйте диагноз согласно классификации при обращении.
3. Оцените уровень контроля заболевания.
4. Укажите признаки бронхиальной обструкции у данного ребенка при обращении.
5. Дайте рекомендации по созданию гипоаллергенного быта.

Задача №4.

Девочка 10 лет после выезда в лес обратилась к врачу с жалобами на заложенность носа, приступообразный сухой кашель, приступы удушья. В анамнезе до года атопический дерматит, в 3 года крапивница. У мамы бронхиальная астма, папа страдает рецидивирующей крапивницей. Девочка в течение последних 3 лет с апреля по июнь отмечает обильное слизистое отделяемое из носа и приступообразный кашель, приступы удушья. Объективный осмотр: Состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, дыхание носом затруднено. При физикальном

обследовании: в легких выслушивается жесткое дыхание, на форсированном выдохе выслушиваются сухие свистящие хрипы с обеих сторон, выдох удлинен, ЧДД 18 в мин. Тоны сердца ясные ритмичные, ЧСС 88 в минуту. Живот пальпации доступен, мягкий. Стул регулярный оформленный. Мочится свободно. Анализ крови: НВ 120г/л Эр $4,3 \times 10^{12}$; Лейк $6,6 \times 10^9$; СОЭ 6 мм/час; Э15 П2 С35 Л50 М8 Цитологический анализ со слизистой носа: эпителиал.кл. – 2-4 в п/зр, эоз – 10 в п/зр, с/яд – 5-7 в п/зр.

1. О каком заболевании можно подумать?
2. Укажите наиболее вероятный вид сенсибилизации организма в данном случае.
3. Какие факторы способствовали развитию данного заболевания?
4. Укажите признаки бронхиальной обструкции у данного ребенка при обращении.
5. Дайте рекомендации по созданию гипоаллергенного быта в данном случае.

Задача №5.

Девочка 11 лет, поступила в аллергологическое отделение с жалобами на приступы удушья, кашель, свистящие хрипы, чувство сдавления в груди. Анамнез заболевания: Заболела остро, после вдыхания паров в школе лакокрасочных изделий. Появился кашель, лекарственные средства не принимали, затем состояние ухудшилось, на «скорой помощи» была доставлена в больницу. В течение 5 лет состоит на диспансерном учете по поводу бронхиальной астмы. Получала базисную терапию – Серетид, закончила прием препарата около 3-х месяцев назад. В период приема Серетида отмечались одышки по вечерам 1-2 раза в неделю, которые проходили самостоятельно или после однократной ингаляции сальбутамола (со слов мамы). Приступы участились через 1,5 месяца после окончания приема базисного препарата. Приступы удушья 4-5 раз в неделю, включая ночные. Для купирования приступов применяла сальбутамол, эуфиллин. Физическая нагрузка резко ограничена. К врачу не обращалась. Объективный осмотр: Общее состояние ребенка нарушено значительно, одновременно отмечается беспокойство и чувство страха, речь затруднена. Положение вынужденное. Кожные покровы бледные, цианоз носогубного треугольника, ушных раковин, кончиков пальцев. ЧДД 40 в минуту. Отмечается участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры. Результаты физикального обследования: в легких выслушиваются сухие свистящие хрипы, как на выдохе, так и на вдохе, время выдоха в два раза превышает время вдоха. Тоны сердца приглушены тахикардия, ЧСС более 120, АД 130/90 мм.рт.ст.

1. Определите степень тяжести бронхиальной астмы.
2. Определите тяжесть обострения заболевания.
3. Что привело к утяжелению течения астмы?
4. Опишите признаки тяжести приступа БА.
5. Опишите признаки тяжести течения БА.

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 ингаляционные способы доставки лекарственных препаратов в дыхательные пути
- Функциональные методы исследования при бронхиальной астме
- Вирусиндуцированная бронхиальная астма
- Бронхиальная астма физического напряжения
- Аспириновая астма

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
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей. Диагностика, лечение,	М.МедКом-Про	2018

	профилактика: клиническое руководство/Геппе Н.А. [и др.]		
6	Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России	(http://www.pediatr-russia.ru/news/recomend)	2017
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.01.1.7.11 **Тема 11.2.6.** «Аллергология. Респираторные аллергозы, определение и диагностика».

2. Форма организации учебного процесса: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Респираторные аллергозы занимают значимое место в структуре патологии детей. Анатомо-физиологические особенности детей в своей совокупности определяют то, что система дыхания не имеет значительных функциональных резервов. Одной из ведущей патологией является аллергические риниты. Своевременная диагностика аллергических ринитов во многом определяют прогноз заболевания.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9.

- учебная:

обучающийся должен знать: особенности специфической и неспецифической профилактики аллергических заболеваний, анатомические особенности строения и физиологические особенности функционирования органов и систем в зависимости от возрастного критерия, их регуляция и саморегуляция при взаимодействии с внешней средой в норме и при патологических процессах, методику сбора информации у детей и их родителей (законных представителей), методику осмотра детей, современные методы клинической и параклинической диагностики аллергических заболеваний органов дыхания, современную классификацию, клиническую симптоматику аллергических заболеваний верхних отделов дыхательной системы у детей, клиническую картину, особенности течения, осложнения аллергических ринитов в детском возрасте. Правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, пульсоксиметр), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (пульсоксиметрии, спирометрии, пикфлоуметрия, клинический анализ крови, бакпосева и микроскопии исследуемого материала), вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики у детей.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Определение

Респираторные аллергозы – это заболевания, в патогенезе которых решающая роль принадлежит аллергии, а на первый план выступают поражения органов дыхания.

В основе поражения лежат аллергические иммунологические механизмы. Реализация иммунологического конфликта и ее характер зависит от аллергенного воздействия и иммунного ответа организма, определяемого генетическими факторами, гормональным влиянием.

К аллергенам относятся все вещества, которые несут признаки чужеродной информации и при введении в организм вызывают развитие специфических иммунных реакций. Вещества могут быть полными или не полными антигенами (гаптенами) и могут быть инфекционной или неинфекционной природы. При респираторных аллергозах основным путем попадания аллергенов в организм является ингаляционный.

Типы респираторных аллергозов

Аллергический ринит - IgE-обусловленное воспалительное заболевание слизистой оболочки носа, вызванное воздействием сенсibilизирующего (причинно-значимого) аллергена и проявляющееся как минимум двумя симптомами - чиханием, зудом, ринореей или заложенностью носа.

Аллергический риносинусит - дети часто болеют ОРЗ, возникают полипозные изменения слизистых носа придаточных пазух. На фоне затрудненного через нос дыхания, выделения слизистые или слизисто-гнойные. Жалобы на головную боль, субфебрильную температуру. После удаления аденоидов - рецидивы. Но может протекать и латентно. ЛОРы обращают внимание на синюшность слизистых, их отечность. На рентгенограмме - полное или частичное пристеночное затемнение пазух носа. В слизи эозинофилия достигает 80%. Важное значение в диагностике имеет проведение проб с аллергенами.

Общепризнанной является инфекционно-аллергическая природа и **хронического тонзиллита**, что подтверждается пробами с аллергенами. Часто сочетаются с аллергическими фарингитами. Этиологическими факторами являются пищевые аллергены. Особенность - быстрое развитие после употребления аллергенов

Аллергический ларингит - развивается остро, отек ведет к асфиксии. Причиной является чаще пищевая аллергия. Протекает по типу ложного крупа. Лечение в стационаре.

Аллергические трахеиты и бронхиты чаще у детей в возрасте 3-6 лет. Аллергические трахеиты нередко предшествуют появлению БА. Отмечается потливость, повышенная саливация, узкие зрачки. Часто сопровождается синуситами. Кашель напоминает коклюшный.

Аллергические бронхиты имеют упорно повторяющийся характер, температура субфебрильная или нормальная. Кашель чаще в ночное время. Диагноз ставится редко. Помогает в диагностике эффект элиминации, специфическая диагностика.

Аллергическая пневмония развивается как самостоятельное заболевание или на фоне других аллергических заболеваний. Часто на фоне бронхиальной астмы (у 3% всех больных БА). Локализация, как правило, в средней и правой нижней доле. В крови - эозинофилия, лимфоцитоз, СОЭ нормальная или повышенная. Температура нормальная. Характерно быстрое обратное развитие рентгенологических изменений.

Эозинофильный легочной инфильтрат - протекает бессимптомно. Обнаруживается случайно, чаще у больных бронхиальной астмой. Состояние при этом не отвечает рентгенологическим изменениям. В крови чаще эозинофилия.

Этиология и патогенез:

В патогенезе аллергических болезней реакции немедленного типа (IgE-зависимого, анафилактического, атопического) являются основными (но не всегда единственными).

При первом контакте с аллергеном образуются специфические белки — IgE антитела, которые фиксируются на поверхности тучных клеток в различных органах. Это состояние называется сенсибилизация — повышение чувствительности к конкретному аллергену (АлГ).

При повторном контакте сенсибилизированного организма с причинным АлГ происходит развитие IgE-зависимого воспаления в слизистой обуславливающего появление симптомов. В большинстве случаев у одного пациента имеет место сенсибилизация одновременно к нескольким аллергенам, относящимся к разным группам.

В течение первых минут после воздействия АлГ (ранняя фаза аллергической реакции) происходят активация тучных клеток и базофилов, дегрануляция и выделение медиаторов воспаления (гистамина, триптазы, простагландина D₂, лейкотриенов, фактора активации тромбоцитов). В результате действия медиаторов повышается сосудистая проницаемость, увеличивается продукция слизи, сокращается гладкая мускулатура, возникают острые симптомы аллергических болезней: зуд глаз, кожи, носа, гиперемия, отек, чихание, водянистые выделения из носа.

Через 4–6 часов (поздняя фаза аллергической реакции) после воздействия АлГ происходит изменение кровотока, экспрессия молекул клеточной адгезии на эндотелии и лейкоцитах, инфильтрация тканей клетками аллергического эозинофилами, Т лимфоцитами, тучными клетками. В результате происходит формирование хронического аллергического воспаления, одним клинических проявлений которого гиперреактивность. Характерными симптомами являются назальная гиперреактивность и обструкция, гипо- и аносмия.

Факторы риска респираторных аллергозов:

Внутренние

- Генетическая предрасположенность
- Атопия
- Гиперреактивность дыхательных путей

Внешние:

- Домашние аллергены
- Внешние аллергены
- Профессиональные
- Курение
- Воздушные поллютанты
- Респираторные инфекции
- Паразитарные инфекции
- Социально-экономический статус
- Число членов семьи
- Диета и лекарства
- Ожирение

Основные группы аллергенов

1. Бытовые аллергены:

- Домашняя пыль является одной из наиболее частых причин развития аллергических заболеваний. Состав домашней пыли сложный. Это клещи, растительные частицы, споры плесневых грибов, бактерии, шерсть и выделения домашних животных, аллергены тараканов. Состав домашней пыли различается в разных климатических зонах, а также зависит от особенностей помещений; Хорошо известна роль корма для аквариумных рыбок в развитии симптомов аллергии, причиной этого является аллергия к дафнии.

- Клещи домашней пыли обладают высокой аллергенной активностью и являются основным компонентом домашней пыли. В помещениях обнаружено более 50 видов клещей. В России, как и в европейских странах, к основным представителям относятся пироглифидные клещи *Dermatophagoides pteronissinus* и *Dermatophagoides farinae*. Это мельчайшие членистоногие с диаметром тела 0.3 мм, невидимые невооруженным глазом. Питаются клещи чешуйками слущенного эпидермиса человека и животных. Наилучшими условиями для жизнедеятельности и размножения клещей является высокая влажность и температура окружающей среды 22-27 градусов, поэтому к излюбленным местам обитания клещей относятся постель (подушки, одеяла, матрасы), мягкая мебель, ковры;

2. Эпидермальные аллергены - это аллергены различных животных и птиц: кошек, собак, хомячков, лошадей, перо птиц. Аллергенами может быть не только шерсть, но и перхоть, слюна, моча, фекалии животных. Наиболее частыми виновниками эпидермальной аллергии являются кошки и собаки. Описана аллергия к лошадям, кроликам, хомячкам, морским свинкам, птицам. «Безаллегенных» животных нет.

3. Споры плесневых грибов. В воздухе жилых помещений, подвалов, рабочих помещений, а также в атмосферном воздухе определяется более 100 видов плесневых грибов. Основным аллергеном являются споры, а также мицелий гриба. Плесневые грибы неприхотливы к среде обитания, большинство предпочитает умеренно влажные, умеренно закисленные (pH<7) и умеренно освещенные условия. Определенные виды грибов

прекрасно размножаются в лесных почвах с хорошо выраженным хвойным или листовым слоем, заплесневелом сене и зерне, замусоренных городских дворах и свалках. Высокая концентрация спор плесневых грибов выявляется в ванных комнатах, библиотеках, плохо проветриваемых жилых помещениях. К наиболее частым грибковым аллергенам относятся *Alternaria*, *Cladosporium*, *Aspergillus*, *Penicilium*.

4. Пыльцевые аллергены вызывают сезонные проявления аллергии – поллиноз. Наиболее частой причиной поллиноза является легкая пыльца ветроопыляемых растений широко распространенных в данной местности. Весной цветут деревья, летом – злаковые травы, в конце лета и начале осени – сорные травы. В южных регионах цветение деревьев начинается раньше, а в северных соответственно отстает на несколько недель. Пыльца растений с яркой окраской, сильным запахом редко вызывают аллергию.

5. Пищевые аллергены: молоко, рыба, яйцо, курица, морепродукты. Пищевую аллергию у больных поллинозом вызывают продукты, имеющие в своем составе аллергенные детерминанты, схожие по структуре с пылью растений. Наиболее часто встречается перекрестная пищевая аллергия к яблокам, орехам, меду, дыне, злакам.

6. Лекарственные аллергены. Наиболее часто аллергию вызывают антибиотики пенициллинового ряда, сульфаниламиды, местные анестетики, аспирин и нестероидные противовоспалительные препараты. Фитопрепараты, лекарственные растения могут быть причиной аллергических реакции у больных поллинозом.

Аллергический ринит (АР) представляет собой глобальную проблему здравоохранения. В мире АР страдают, по крайней мере, 10–25% населения, среди школьников по данным российских авторов 20–24%, однако АР достаточно часто наблюдается и в раннем возрасте.

В возрастной группе до 5 лет распространенность АР наиболее низкая, подъем заболеваемости отмечается в раннем школьном возрасте. Хотя АР не расценивается как тяжелое заболевание, тем не менее, он оказывает существенное влияние на качество жизни, на социальную активность, когнитивные функции и на общее развитие ребенка. АР в значительной степени способствует высокой заболеваемости острыми респираторными инфекциями (ОРИ) у детей.

Доказано, что у детей с аллергией ОРИ встречается чаще, чем у детей без аллергии, находящихся в тех же условиях. У больных с аллергией высокая заболеваемость ОРИ обусловлена прежде всего снижением барьерной функции слизистой оболочки дыхательных путей, что облегчает проникновение вирусов, а также факторами, загрязняющими воздух. У детей, страдающих АР, в 70% случаев поражаются околоносовые пазухи, у 30–40% диагностируют аденоидиты, у 30% — рецидивирующие и экссудативные средние отиты, у 10% заболевания гортани.

Кроме того, АР следует считать фактором риска развития других респираторных аллергозов, в том числе бронхиальной астмы (БА).

По данным ряда авторов, АР предшествует проявлению астмы или развивается одновременно с ней у 59–85% пациентов во всех возрастных группах. По данным Научного центра здоровья детей РФ, АР выявлен у 39% больных в возрасте от одного года до 15 лет, страдающих БА, причем в 80% случаев АР предшествовал формированию БА.

Кроме того, доказана общность механизмов воспаления при этих заболеваниях, что явилось основой для создания концепции «единая дыхательная система, единое заболевание» (программа ARIA — аллергический ринит и его влияние на астму).

Таким образом, АР — фактор риска развития БА.

Ранняя диагностика и терапия АР предотвращает «выход» на БА, а также приводит к уменьшению частоты и тяжести приступов БА.

Симптомы аллергического ринита включают в себя:

- ринорею
- обструкцию носа
- зуд в носу
- чихание
- жжение в носу (иногда снижение или отсутствие обоняния — anosmia).

Классификация аллергического ринита

- на основании длительности сохранения симптомов:
 - интермиттирующий – длительность симптомов менее 4 дней в неделю или менее 4 недель в год,
 - персистирующий - длительность симптомов более 4 дней в неделю или более 4 недель в год.
- по тяжести:
 - легкий (нормальный сон, нормальная дневная активность, нормальная работоспособность и обучение, нет выраженных симптомов),
 - Средне-тяжёлый/тяжёлый (один и более вариантов нарушений: нарушенный сон, снижение дневной активности, проблемы с работоспособностью и обучением, выраженные симптомы).

Диагностика

Диагноз аллергического ринита устанавливают клинических симптомов и при выявлении причинно-значимых аллергенов (при кожном тестировании или определении титра специфических антител класса IgE in vitro в случае невозможности проведения кожных проб).

Жалобы:

- ринорея (отделяемое из носовых ходов прозрачное, слизистого характера);
- чихание - нередко приступообразное;
- зуд, реж - чувство жжения в носу (иногда сопровождается зудом неба и глотки);
- назальная обструкция, изменение и гнусавость голоса.

К характерным симптомам относятся также «аллергические круги под глазами» - потемнение нижнего века и периорбитальной области, особенно при тяжелом хроническом течении процесса.

Дополнительные симптомы могут включать кашель, снижение и отсутствие обоняния; раздражение, отечность, гиперемия кожи над верхней губой и у крыльев носа; носовые кровотечения вследствие форсированного отсмаркивания; боль в горле, покашливание (проявления сопутствующего аллергического фарингита, ларингита); боль и треск в ушах, особенно при глотании; нарушение слуха (проявления аллергического тулобтита).

Среди общих неспецифических симптомов, наблюдаемых при аллергическом рините, отмечают:

- слабость, недомогание, раздражительность;
- головную боль, повышенную утомляемость, нарушение концентрации внимания;
- нарушение сна, подавленное настроение;
- редко - повышение температуры.

При сборе **анамнеза** уточняют:

- наличие аллергических болезней у родственников;
- характер, частоту, продолжительность, тяжесть симптомов,
- наличие/отсутствие сезонности проявлений,
- ответ на терапию,
- аллергических болезней, провоцирующие факторы.

Физикальное обследование

• Рекомендовано проведение риноскопии (осмотр носовых ходов, оболочки полости носа, секрета, носовых раковин и перегородки).

У больных АР слизистая оболочка обычно бледная, цианотично-серая, отечная. Характер секрета слизистый и водянистый.

Инструментальная диагностика

Диагностика АР обычно не требует инструментальных методов.

- Цитологическое исследование мазков из полости носа (проводят при обострении заболевания).
- Не рекомендуется для рутинного применения определение эозинофилов и концентрации общего IgE в крови, так как данные методы имеют низкую диагностическую значимость.
- Кожное тестирование - быстрый, безопасный, недорогой метод исследования подтверждающий наличие IgE-АТ (за 7-10 дней до постановки кожных проб следует отменить антигистаминные препараты).
- Провокационные пробы с аллергенами в детской клинической практике не

стандартизованы и не рекомендованы для использования.

- Рентгенография околоносовых пазух (проводят при подозрении на синусит).

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз АР проводят со следующими формами неаллергических ринитов:

- Вазомоторный (идиопатический) ринит встречается у детей старшего возраста. Характерна заложенность носа, усиливающаяся при перепадах температуры, влажности воздуха и резких запахах, персистирующая ринорея, чихание, головные боли, anosmia, синуситы. Сенсibilизация при обследовании не выявляется, наследственность по аллергическим болезням не отягощена. При риноскопии выявляют гиперемию и / или мраморность слизистой оболочки, вязкий секрет.
- Лекарственно-индуцированный ринит (в т.ч. медикаментозный ринит, вызванный длительным использованием деконгестантов. Отмечают постоянную назальную обструкцию, при риноскопии слизистая оболочка ярко-красного цвета. Характерен положительный ответ на терапию интраназальными глюкокортикостероидами, которые необходимы для успешной отмены препаратов, вызывающих данное заболевание).
- Неаллергический ринит с эозинофильным синдромом (англ. NARES) - характеризуется выраженной назальной эозинофилией (до 80-90%), отсутствием сенсibilизации и аллергологического анамнеза; иногда становится первым проявлением непереносимости нестероидных противовоспалительных препаратов. Среди симптомов отмечают чихание и зуд, склонность к образованию назальных полипов, отсутствие адекватного ответа на терапию антигистаминными препаратами, хороший эффект при применении интраназальных глюкокортикостероидов.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9);
- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9), , тестовых заданий по теме (ПК-1, ПК-5, ПК-6, ПК-9).

Вопросы по теме занятия:

- Основные этиологические факторы респираторных аллергозов у детей.
- Патогенез аллергических ринитов.
- Основные группы значимых аллергенов при респираторных аллергозах.
- Клинические критерии аллергических ринитов.
- Принципы диагностики аллергических ринитов у детей.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. К ЗАБОЛЕВАНИЯМ, КОТОРЫЕ НЕОБХОДИМО УЧИТЫВАТЬ ПРИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ У ДЕТЕЙ, С ПОСТОЯННОЙ ЗАЛОЖЕННОСТЬЮ НОСА ОТНОСЯТСЯ:

- 1) аллергический ринит, синусит, аденоиды
- 2) аллергический ринит, синусит, аденоиды, инородное тело
- 3) синусит, аденоиды, инородное тело
- 4) аллергический ринит, синусит, инородное тело

2. ОБЯЗАТЕЛЬНО УЧИТЫВАЮТСЯ ПРИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ АЛЛЕРГИЧЕСКОГО И НЕАЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТОВ:

- 1) семейный анамнез, аллергические болезни у ребенка
- 2) наличие гастропатологии и частые ОРЗ у ребенка
- 3) семейный анамнез, аллергические болезни у ребенка, связь симптомов с причинным аллергеном
- 4) уровни IgE, семейный анамнез, перенесенные ОРЗ, показатели функции внешнего дыхания

3. ПРИЗНАК, ХАРАКТЕРНЫЙ ДЛЯ АЛЛЕРГИЧЕСКОГО РИНИТА - ЭТО:

- 1) высокая температура
- 2) чих
- 3) рвота
- 4) снижение аппетита

4. К СПЕЦИФИЧЕСКИМ ФАКТОРАМ РЕСПИРАТОРНЫХ АЛЛЕРГОЗОВ ОТНОСЯТСЯ:

- 1) бытовые клещи
- 2) респираторные инфекции
- 3) физическая нагрузка
- 4) гастропатология

5 АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ ЛАРИНГИТ ПРОЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) «лающим кашлем»
- 2) затрудненным выдохом
- 3) высокой лихорадкой
- 4) нейтрофилезом в крови

6. ЗАБОЛЕВАНИЕ, ПОСТОЯННЫМИ СИМПТОМАМИ КОТОРОГО ЯВЛЯЮТСЯ ЧИХАНИЕ, ЗУД В ОБЛАСТИ НОСА, ОБИЛЬНОЕ ПРОЗРАЧНОЕ ВОДЯНИСТОЕ ОТДЕЛЯЕМОЕ ИЗ НОСА, ЗАТРУДНЕНИЕ НОСОВОГО ДЫХАНИЯ – ЭТО:

- 1) острый ринит
- 2) аллергический ринит
- 3) острый синусит
- 4) аденоидит

7. ВЫЯВЛЕНИЕ ЭОЗИНОФИЛОВ ПРИ ЦИТОЛОГИЧЕСКОМ ИССЛЕДОВАНИИ МАЗКОВ-ОТПЕЧАТКОВ СО СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ НОСА СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ О НАЛИЧИИ:

- 1) вазомоторного ринита
- 2) полипа
- 3) аллергического ринита
- 4) острого респираторного заболевания

8. ЭКЗОГЕННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ АЛЬВЕОЛИТ – ЭТО:

- 1) аллергическое воспаление легочного интерстиция
- 2) инфекционно-воспалительное заболевание легких
- 3) острое вирусное заболевание респираторного отдела дыхательной системы
- 4) хроническая обструктивная болезнь легких

9. РЕСПИРАТОРНЫЕ АЛЛЕРГОЗЫ ЭТО:

- 1) заболевания, в патогенезе которых решающая роль принадлежит аллергии, а на первый план выступают поражения органов дыхания
- 2) заболевания, проявляющиеся кожными элементами
- 3) заболевания, сопровождающиеся рвотой, изжогой
- 4) группа заболеваний, обусловленных нарушением обмена веществ

10. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНУЮ ДИАГНОСТИКУ АЛЛЕРГИЧЕСКИХ РИНИТОВ ПРОВОДЯТ С:

- 1) медикаментозными ринитами
- 2) бактериальными тонзиллитами
- 3) пневмониями
- 4) атопическими дерматитами

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

На приеме у участкового педиатра девочка, 8 лет с жалобами на заложенность носа в течение 2-3 месяцев, не сопровождающуюся лихорадкой, чих по утрам, зуд носа, храп во сне. Отмечается кратковременный эффект от приема местных сосудосуживающих препаратов. Из анамнеза: эпизоды ОРВИ до 6-7 раз в год. Заложенность носа после того как завели кошку. С раннего возраста проявления атопического дерматита. У девочки мама страдает бронхиальной астмой. В семье курящие родители. При осмотре: Состояние девочки средней степени тяжести. Кожные покровы суховатые. Лимфоузлы не увеличены. Периорбитальный цианоз. Из носа стекловидные выделения. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД в 16 в минуту. Тоны сердца звучные. Границы сердца соответствуют возрасту. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Укажите заболевание, с которым необходимо провести дифференциальную диагностику и его характерные признаки.
3. Факторы риска в семье и в доме.
4. Ваш план диагностических мероприятий.
5. Признаки данной патологии при объективном осмотре.

Задача №2.

Ребенок 6 лет, родители обратились с жалобами на постоянное нарушение носового дыхания в течение последнего года. Отмечается улучшение состояния в летнее время, в холодное время симптомы персистируют. Из анамнеза известно – на первом году жизни отмечались распространенные проявления атопического дерматита, после года кожа очистилась. С 3 лет посещает ДДУ, болеет респираторными инфекциями практически ежемесячно. В доме живет кот, ребенок спит на перовой подушке, в его комнате ковровое покрытие. Семейный аллергоанамнез: у матери атопический дерматит. При осмотре – состояние средней тяжести, носовое дыхание затруднено, дышит ртом, поперечная складка в области переносицы, периорбитальный цианоз. Слизистая зева отечна, по задней стенке глотки стекает густая слизь, отмечается лифоидная гиперплазия задней стенки глотки. При риноскопии – отмечается выраженный отек слизистой, особенно дна полости носа, слизистая мраморная с цианотичным оттенком, выделения густые стекловидные. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет, чд 22 в минуту. Сердечные тоны ритмичные, ясные, чсс 78 в минуту. Живот мягкий, безболезнен при пальпации.

1. Ваш предварительный диагноз?
2. Обоснуйте диагноз.
3. Какое дополнительное обследование необходимо провести?
4. Какое заболевание может развиться у пациента в последующем?
5. Признаки данной патологии при объективном осмотре.

Задача №3.

Девочке 3 года, жалобы на частые респираторные инфекции, повторные отиты, снижение слуха, постоянное нарушение носового дыхания, храп по ночам с апноэ. Болеет с 2,5 лет после того как начала ходить в детский сад. С раннего возраста отмечаются кожные высыпания при употреблении в пищу коровьего молока. Наблюдалась у ЛОР-врача – аденоидные вегетации 2-3 ст. Экссудативный средний отит. У деда – поллиноз, у отца бронхиальная астма. В доме кошка. При осмотре – состояние средней тяжести, девочка повышенного питания, кожа сухая, в области локтевых сгибов и подколенных ямок – эритематозно-сквамозные элементы. Носовое дыхание отсутствует, ребенок дышит ртом. При передней риноскопии: отечная слизистая с цианотичным оттенком. При аускультации дыхание проводится, выдох свободен, чд 16 в минуту. Сердечная деятельность удовлетворительная, чсс 88 в минуту.

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. Назначьте дополнительное обследование.
3. Выделите факторы риска, обуславливающие манифест данной патологии.
4. Признаки данной патологии при объективном осмотре.
5. Проведите дифференциальную диагностику.

Задача №4.

К врачу-педиатру участковому обратилась мама с ребёнком 12 лет с жалобами на приступы чихания, сопровождающиеся заложенностью носа и обильными водянистыми выделениями из него. Болеет 3 года, ранее обращалась к врачу, который рекомендовал капать в нос раствор Називина. После введения капель состояние улучшилось, однако затем без видимой причины вновь возникали приступы чихания, слезотечение, нарушение носового дыхания и жидкие бесцветные выделения из обеих половин носа. Обострения болезни нередко возникают при нахождении в одном помещении с домашними животными. Симптомы длительные (более месяца). Днём у ребенка выраженная сонливость, ребенок стал плохо учиться в школе. Объективно: носовое дыхание затруднено. Передние отделы носовой полости заполнены водянистым секретом, слизистая оболочка набухшая, цианотична, местами на ней видны сизые и бледные участки. После введения в полость носа каплей 0,1% раствора Називина носовое дыхание улучшилось, отечность слизистой оболочки уменьшилась. Ребёнку проведён общий анализ крови: эритроциты – $4,1 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 125 г/л, лейкоциты – $6,2 \times 10^9/л$, эозинофилы – 10%, нейтрофилы – 60%, лимфоциты – 25%, моноциты – 5%, СОЭ – 11 мм/час. Риноцитограмма: эозинофилы – 15%.

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать данное заболевание?
3. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
4. Какое обследование необходимо провести для выявления причинного аллергена.
5. Укажите форму заболевания согласно классификации по течению степени тяжести.

Задача №5.

На приеме у участкового педиатра мальчик, 6 лет с жалобами на длительные эпизоды заложенности носа в течение года, не сопровождающуюся лихорадкой, чих по утрам, зуд носа, храп во сне. Эпизоды заложенности носа более 1 месяца. Отмечается кратковременный эффект от приема местных сосудосуживающих препаратов. Лечились «народными средствами» без эффекта. Ребенок днём вялый, в детском саду не играет, сон беспокойный. Из анамнеза: С раннего возраста проявления атопического дерматита. У папы ребенка поллиноз. В семье курящие родители. В доме кошка, ребенок спит на перьевых подушках.

При осмотре: Состояние средней степени тяжести. Кожные покровы суховатые. Лимфоузлы не увеличены. Периорбитальный цианоз. Из носа стекловидные выделения. При передней риноскопии: слизистая носа отечная, цианотичная. При аускультации дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД в 16 в минуту. Тоны сердца звучные. Границы сердца соответствуют возрасту. Другие органы и системы при физикальном обследовании — без особенностей.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Укажите форму заболевания согласно классификации по течению степени тяжести.
3. Факторы риска в семье и в доме.
4. Ваш план диагностических мероприятий.
5. Признаки данной патологии при объективном осмотре.

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.

- Кожные тесты, показания, противопоказания, методика проведения, оценка результатов
- Методы лабораторной диагностики аллергических болезней у детей.
- Инструментальные методы диагностики аллергических болезней у детей
- Осложнения аллергических ринитов.
- Возможные сопутствующие аллергические заболевания аллергического ринита.

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,	Красноярск : Новые	2013

	Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	компьютерные технологии	
5	Острые инфекции дыхательных путей у детей . Диагностика и лечение, профилактика/ Н.А. Геппе [и др.]	М.:МедКом-Про	2018
6	Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практ. рук./ред. В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427392.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие/Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] - Режим доступа: http://krasgmu.vmede.ru/index.php?page[common]=elib&cat=&res_id=55851	Красноярск: КрасГМУ	2015
8	Детские болезни. Основные практические умения [Электронный ресурс] : учеб. пособие для студентов/. 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	Красноярск: КрасГМУ	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.01.1.8.12 **Тема 12.1.1** «Гематология. Анемии, геморрагические и тромботические заболевания».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Анемией обозначается состояние, характеризующееся снижением содержания в крови гемоглобина и в большинстве случаев эритроцитов. Все анемии являются вторичными и обычно представляют собой проявление основного заболевания. Большое разнообразие факторов, лежащих в основе развития анемий, делает проблему их дифференциальной диагностики междисциплинарной, что требует от врачей различных специальностей квалифицированного умения и навыков познания причины анемии. На начальном этапе диагностического поиска основной целью является определение так называемого патогенетического варианта анемии, т.е. основного механизма, обуславливающего снижение уровня гемоглобина в конкретном случае. Фактически речь идет о синдромной диагностике, так как каждый из патогенетических вариантов представляет собой лишь отдельный анемический синдром железодефицитной анемии, гемолитической анемии. Помимо анемий в практике врача – педиатра встречается патология системы гемостаза..

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, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию и патофизиологию системы гемопозза, современные методы клинической и параклинической диагностики анемий различного генеза, современную классификацию, клиническую симптоматику, этиологию, патогенез, принципы лечения диспансерного наблюдения анемий, принципы неотложной помощи при развитии острых анемий, гемолитических и апластических кризов, отравлений препаратами железа, вопросы профилактики специфических осложнений у детей и подростков с гемолитическими анемиями.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения анемий и неотложных состояний

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.

Анемией обозначается состояние, характеризующееся снижением содержания в крови гемоглобина и в большинстве случаев эритроцитов. Диагностический поиск:

- определение т.н. патогенетического варианта анемии
- диагностика заболевания или патологического процесса, лежащего в основе данного анемического синдрома

На основании преобладающего механизма формирования анемии можно условно выделить несколько патогенетических вариантов: железодефицитные; сидероахрестические (железонасыщенные); железоперераспределительные; В12-дефицитные и фолиеводефицитные; гемолитические; анемии при костномозговой недостаточности; анемии при уменьшении объема циркулирующей крови; анемии по смешанным механизмам развития.

Комплекс рутинных лабораторных исследований: количество эритроцитов; цветовой показатель или среднее содержание гемоглобина в эритроците (MCH, в норме 27 – 35 пг); количество ретикулоцитов; количество лейкоцитов с подсчетом формулы крови; количество тромбоцитов; содержание железа в сыворотке; общая железосвязывающая способность сыворотки; исследование костного мозга с помощью пункции.

Основные критерии ЖДА: низкий цветовой показатель; гипохромия эритроцитов, микроцитоз; снижение уровня сывороточного железа; повышение общей железосвязывающей способности сыворотки; снижение содержания ферритина в сыворотке.

Морфологический признак ЖДА – гипохромия эритроцитов и преобладание среди них микроцитов. Морфологическая картина периферической крови имеет приоритетное и решающее значение в диагностике гипохромной анемии.

Наличие гипохромного характера анемии заставляет в первую очередь подозревать у больного ЖДА. Однако факт наличия гипохромной анемии сам по себе не исключает других патогенетических вариантов анемии. Верифицировать ЖДА позволяет

- исследование содержания железа в сыворотке
- общая железосвязывающая способность сыворотки, отражающая степень «голодания» сыворотки и насыщения белка трансферрина железом. Общая железосвязывающая способность сыворотки при ЖДА всегда повышена

- снижение уровня железосодержащего белка ферритина - высокая

специфичность.

Основными наиболее частыми причинами развития ЖДА являются:

1. Хронические кровопотери различной локализации.
2. Нарушение всасывания железа: энтериты различного генеза; синдром недостаточности всасывания; резекции тонкой кишки; резекция желудка с исключением двенадцатиперстной кишки.
3. Повышенная потребность в железе: беременность, лактация; интенсивный рост в пубертатный период; В12-дефицитная анемия, леченная витамином В12.
4. Нарушение транспорта железа (гипопротеинемии различного генеза).
5. Алиментарная недостаточность.

Терапия ЖДА:

- Препараты железа. В зависимости от степени тяжести анемии выбирается дозировка и длительность терапии. Препаратами выбора являются трехвалентные, в основном, за счет их более высокой безопасности в детском возрасте.

Тромбоцитопении – группа гетерогенных заболеваний сопровождающиеся снижением уровня тромбоцитов менее 150 000 клеток в 1 мл крови. Тромбоцитопении это функциональная несостоятельность тромбоцитов, проявляющаяся геморрагическим синдромом.

Причинами тромбоцитопатий являются

- Подавление роста гемопоэза
- Разрушение тромбоцитов
- Повышенное тромбообразование
- Депонирование в селезенке.

Типичным представителем тромбоцитопений – иммунная тромбоцитопения. Это диагноз исключения. Примеры:

- Наследственные формы тромбоцитопенической пурпуры
- Вторичные аутоиммунные тромбоцитопении
- Лекарственные тромбоцитопении
- Коагулопатии потребления
- Болезни системы крови
- Перераспределительные тромбоцитопении
- Тромбоцитопении при наследственных аномалиях обмена веществ
- Тромбоцитопении при врожденных аномалиях сосудов
- Токсические и токсико-аллергические вторичные тромбоцитопенические пурпуры
- Тромбоцитопеническая пурпура при лучевой болезни
- Псевдотромбоцитопения

Клинические и лабораторные проявления.

- Геморрагии спонтанные, полихромные, полиморфные, несимметричные (петехии – 1-2 мм, пурпура – 2-5 мм, экхимозы – >5 мм)
- Спленомегалия.

- Тромбоцитопения (менее 150 000 клеток), эозинофилия.
- ПКМ: раздражение мегакариоцитарного ростка, нарушение отшнуровки тромбоцитов. Нормальные миелоидный и эритроидный ростки.
- Увеличение времени кровотечения, снижение ретракции сгустка. Нормальные уровень фибриногена, ПВ, АПТВ.

Терапия иммунной тромбоцитопении: своевременная госпитализация, препараты – в мировой практике выделяют две линии препаратов. Первая – глюкокортикоиды и внутривенные иммуноглобулины. Ко второй линии терапии, которая назначается при хроническом течении заболевания и неэффективности ГКС, относятся – интерфероны, андрогены, цитостатики, спленомегалия.

При вторичных и симптоматических тромбоцитопениях основу терапии составляет элиминация провоцирующих факторов, препараты стимулирующие продукцию тромбоцитов.

Тромбоцитопатия – снижение функциональной активности тромбоцитов при нормальном количестве тромбоцитов. В первую очередь это касается их адгезивной и агрегационной функций, что проявляется геморрагическим синдромом.

Тромбоцитопатии могут быть первичные (наследственные) и вторичные (приобретенные). Патогенетические варианты:

- Нарушение синтеза и накопления БАВ.
- Расстройства дегрануляции (дефицит циклооксигеназы, тромбоксан-синтетазы).
- Мембранопатии.

Зачастую к приобретенным тромбоцитопатиям приводят химические вещества (ГСМ, продукты горения, соли тяжелых металлов, лакокрасочные изделия, бытовая химия). Гиповитаминозы (по витаминам группы В и С). Метаболические расстройства (почечная и печеночная недостаточности). Лекарственные препараты (НПВП, ГКС, цитостатики, антибиотики).

Клинические проявления такие же, как и при тромбоцитопениях. Лабораторные данные.

- ОАК – нормальный.
- Время кровотечения – увеличение
- Адгезия тромбоцитов – снижение
- Ретракция кровяного сгустка – снижение
- Определение факторов свертывания – норма
- Нарушение агрегации и адгезии.

Основные принципы терапии представлены ниже.

• Устранение причин и неотложная терапия геморрагического синдрома

- Ангиопротекторы: дицинон, адроксон.
- Ингибиторы фибринолиза: 5% р-р аминокпроновой кислоты – 200 мг\кг\сут.
- Мембраноактивные: АТФ, рибоксин.

- ГКС
- Переливание тромбомассы
- Препараты активированного протромботного комплекса (FEIBA)
- Рекомбинантный активированный фактор VII (NovoSeven)
- ТКМ.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

- Классификация ЖДА.
- Дозировка препаратов железа в зависимости от степени тяжести.
- Длительность терапии ЖДА.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ СНИЖЕНИЕМ:

- 1) гемоглобина
- 2) лейкоцитов
- 3) СОЭ
- 4) железа в плазме

2. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ СНИЖЕНИЕМ:

- 1) лейкоцитов
- 2) цветового показателя
- 3) СОЭ
- 4) количества тромбоцитов
- 5) количества макрофагов

3. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ СНИЖЕНИЕМ:

- 1) лейкоцитов
- 2) СОЭ
- 3) количества тромбоцитов
- 4) количества макрофагов
- 5) количества ретикулоцитов

4. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ:

- 1) глистной инвазии
- 2) нарушения всасывания железа
- 3) хронической кровопотери
- 4) авитаминоза
- 5) недостаточного поступления железа с пищей

5. ПРИ ДЕФИЦИТЕ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ АНЕМИЯ:

- 1) гипохромная
- 2) нормохромная
- 3) гиперхромная
- 4) правильного ответа нет

6. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ:

- 1) гипохромная
- 2) нормохромная
- 3) гиперхромная
- 4) правильного ответа нет

7. ОСНОВНЫЕ ПРЕПАРАТЫ ДЛЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) препараты железа
- 2) гормоны
- 3) витамины группы В и С
- 4) фолиевая кислота

8. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ:

- 1) 2-3 месяца
- 2) 2-3 недели
- 3) по желанию пациента
- 4) по желанию врача

9. УРОВЕНЬ ГЕМОГЛОБИНА, ПРИ ЛЕЧЕНИИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ УВЕЛИЧИВАЕТСЯ НА:

- 1) 7-10 день
- 2) на 21 день
- 3) на 2 месяце
- 4) 1 месяце

10. ПРИ ПЕРЕДОЗИРОВКЕ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА (ОТРАВЛЕНИЯХ) ПРИМЕНЯЕТСЯ:

- 1) очистительная клизма
- 2) десферал
- 3) преднизолон
- 4) диета

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Девочка 2 года 3 месяца поступила в стационар с жалобами на слабость, сонливость, отсутствие аппетита, выпадение волос. Со слов мамы, ребенок плохо прибавляет в массе, часто болеет простудными заболеваниями,

Беременность матери протекала с анемией, гестозом 2 половины, угрозой прерывания беременности, по поводу чего лежала на сохранении.

Из-за отказа девочки от других продуктов питания мать продолжает кормить ребенка грудью. Кроме грудного молока девочка практически ничего не получает. Вес 10 400гр.

При осмотре: адинамичная, кожа и слизистые резко бледные с мраморным рисунком, подкожно-жировой слой развит недостаточно. При нагрузке появляется одышка, тахикардия до 146 в мин. Волосы сухие и тусклые, ногтевые пластинки истончены, слоятся. При аускультации – систолический шум на верхушке сердца. Со стороны других органов отклонений нет.

В развернутом анализе крови: Нв – 55г/л, эритроциты – $3,3 \cdot 10^{12}/л$

ЦП – 0,5, лейкоциты – $7,2 \cdot 10^9/л$, лейкоцитарная формула: э-2, п/я-3, с/я-46, лимф.-45, м-4. СОЭ – 10 мм/час; тромбоциты- $190 \cdot 10^9/л$; ретикулоциты – 5%, гипохромия +++; анизоцитоз ++.

В биохимическом анализе крови: сывороточное железо – 5ммоль/л.

Задания.

1. Поставить диагноз.
2. Назначить лечение.
3. Длительность терапии.
4. Методы оценки транспортного фонда железа.
5. Длительность диспансеризации.

Задача №2.

Девочка 2 года 3 месяца поступила в стационар с жалобами на слабость, сонливость, отсутствие аппетита, выпадение волос. Со слов мамы, ребенок плохо прибавляет в массе, часто болеет простудными заболеваниями,

Беременность матери протекала с анемией, гестозом 2 половины, угрозой прерывания беременности, по поводу чего лежала на сохранении.

Из-за отказа девочки от других продуктов питания мать продолжает кормить ребенка грудью. Кроме грудного молока девочка практически ничего не получает. Вес 10 400гр.

При осмотре: адинамичная, кожа и слизистые резко бледные с мраморным рисунком, подкожно-жировой слой развит недостаточно. При нагрузке появляется одышка, тахикардия до 146 в мин. Волосы сухие и тусклые, ногтевые пластинки истончены, слоятся. При аускультации –

систолический шум на верхушке сердца. Со стороны других органов отклонений нет.

В развернутом анализе крови: Нв – 55г/л, эритроциты – $3,3 \cdot 10^{12}/л$

ЦП – 0,5, лейкоциты – $7,2 \cdot 10^9/л$, лейкоцитарная формула: э-2, п/я-3, с/я-46, лимф.-45,м-4. СОЭ – 10 мм/час; тромбоциты- $190 \cdot 10^9/л$; ретикулоциты – 5%, гипохромия +++; анизоцитоз ++.

В биохимическом анализе крови: сывороточное железо – 5ммоль/л.

1. Поставить диагноз.
2. Назначить лечение.
3. Длительность терапии.
4. Методы оценки транспортного фонда железа.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача №3.

Мальчик 14 лет с жалобами на слабость, отсутствие аппетита, сонливость, выпадение волос, плохую успеваемость в школе.

При осмотре: адинамичен, кожа и слизистые резко бледные, подкожно-жировой слой развит недостаточно. При нагрузке появляется одышка, тахикардия до 96 в мин. Волосы сухие и тусклые, ногтевые пластинки истончены, слоятся. При аускультации – систолический шум на верхушке сердца. Со стороны других органов отклонений нет.

В развернутом анализе крови: Нв – 75г/л, эритроциты – $2,1 \cdot 10^{12}/л$

ЦП – 0,6, лейкоциты – $8,2 \cdot 10^9/л$, лейкоцитарная формула: э-3, п/я-5, с/я-44, лимф.-45,м-4. СОЭ – 10 мм/час; тромбоциты- $160 \cdot 10^9/л$; ретикулоциты – 6%, гипохромия +++; анизоцитоз ++.

1. Поставить диагноз.
2. Назначить лечение.
3. Длительность терапии.
4. Методы оценки транспортного фонда железа.
5. Длительность диспансеризации.

Задача №4.

Девочка 2 года поступила в стационар с жалобами на слабость, выпадение волос плохую прибавку в массе. Беременность матери протекала с гестозом и угрозой прерывания беременности. Вес 11 кг. Питание – каши и молоко. При осмотре: адинамичная, кожа и слизистые резко бледные с мраморным рисунком, подкожно-жировой слой развит недостаточно. При нагрузке появляется одышка, тахикардия до 146 в мин. Волосы сухие и тусклые, ногтевые пластинки истончены, слоятся. При аускультации – систолический шум на верхушке сердца. Со стороны других органов отклонений нет. В развернутом анализе крови: Нв – 75г/л, эритроциты – $3 \cdot 10^{12}/л$.

ЦП – 0,7, лейкоциты – $5,2 \cdot 10^9/л$, лейкоцитарная формула: э-2, п/я-3, с/я-46, лимф.-45,м-4. СОЭ – 10 мм/час, ретикулоциты – 3%, гипохромия +++; анизоцитоз ++.

В биохимическом анализе крови: сывороточное железо – 0,5ммоль/л.

1. Поставить диагноз.
2. Назначить лечение.
3. Длительность терапии.
4. Методы оценки транспортного фонда железа.
5. Длительность диспансеризации.

Задача №5.

Ребенок 2 года 4 месяца поступил в стационар с жалобами на выпадение волос, слабость, отсутствие аппетита, плохую прибавку в массе и частые простудные заболевания. Беременность матери протекала с анемией в 3 триместре.

При осмотре: адинамичная, кожа и слизистые резко бледные с мраморным рисунком, подкожно-жировой слой развит недостаточно. При нагрузке появляется одышка, тахикардия до 116 в мин. Волосы сухие и тусклые, ногтевые пластинки истончены, слоятся. При аускультации – систолический шум на верхушке сердца. Со стороны других органов отклонений нет.

В развернутом анализе крови: Нв – 75г/л, эритроциты – $2,8 \cdot 10^{12}/л$

ЦП – 0,4, лейкоциты – $5,2 \cdot 10^9/л$, лейкоцитарная формула: э-2, п/я-3, с/я-46, лимф.-45, м-4. СОЭ – 12 мм/час; тромбоциты- $290 \cdot 10^9/л$; ретикулоциты – 1%, гипохромия +++; анизоцитоз ++.

В биохимическом анализе крови: сывороточное железо – 5 ммоль/л

1. Поставить диагноз.
2. Назначить лечение.
3. Длительность терапии.
4. Методы оценки транспортного фонда железа.
5. Длительность диспансеризации.

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.

- Частота анемий у детей Красноярского края.
- Состояние иммунной системы у детей с железодефицитной анемией.
- Особенности количественного состава лейкоцитов у детей г. Красноярска в различные возрастные периоды.
- Составление и решение типовых задач по теме «Диспансеризация детей и подростков с различными анемиями».

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.01.1.8.12 **Тема 12. 1.2** «Гематология. Анемии, геморрагические и тромботические заболевания».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. В настоящее время увеличилась доля гемолитических анемий. Если 10-15 лет назад их доля составляла 5-8%, то в настоящее время – 15-20%. При этом можно говорить об увеличении выявляемости, а не повышении уровня заболеваемости. Также до 30% среди всех анемий занимает анемия хронических заболеваний, которая доставляет много сложностей при дифференциальной диагностике с железодефицитной анемией. Для раннего выявления гемолитических анемий необходима хорошая, современная лабораторная база. Несмотря на доступность диагностики, остается серьезная проблема ведения пациентов с гемолитическими анемиями. Особенное место занимают наследственные гемолитические анемии, которые, практически не поддаются полному излечению, приводят к серьезным осложнениям и являются жизнеугрожающими состояниями.

Гемолитические анемии представляют собой обширную группу патологии, различной этиологии, отличающиеся по патогенезу, клинической симптоматике и подходам к терапии. Основным признаком гемолитических анемий является повышенный распад эритроцитов и укорочение продолжительности их жизни. Клиническая симптоматика складывается из двух основных синдромов – анемического и гемолитического. При хроническом течении, декомпенсации, со временем, присоединяются другие синдромы, например - гемосидероза.

В настоящее время разработаны клинические рекомендации по отдельным видам гемолитических анемий. Однако разнообразие вариантов гемолитических анемий требует от врача-педиатра широких знаний и подходов к диагностике и лечению рассматриваемой патологии. Необходимо учитывать индивидуальные особенности ребенка и характер течения заболевания при диспансерном наблюдении и терапии в каждом конкретном случае.

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, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию и патофизиологию системы гемопоза, современные методы клинической и параклинической диагностики анемий различного генеза, современную классификацию, клиническую симптоматику, этиологию, патогенез, принципы лечения диспансерного наблюдения анемий, принципы неотложной помощи при развитии острых анемий, гемолитических и апластических кризов, отравлений препаратами железа, вопросы

профилактики специфических осложнений у детей и подростков с гемолитическими анемиями.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения анемий и неотложных состояний

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.

Эритроциты это безъядерные клетки, которые в норме образуются в красном костном мозге, а разрушаются в селезенке. Средняя продолжительность жизни, в зависимости от возраста ребенка колеблется от 70-90 дней у здоровых доношенных новорожденных (40 у глубоко недоношенных) до 100-120 суток у детей раннего возраста и взрослых. Примерно 80-90% всех эритроцитов имеет форму двояковогнутой линзы диаметром 7–8 мкм и объемом (MCV) 80-95 фл (фемтолитр = 1×10^{-15} литров). При изменении размеров клеток выделяют нормоциты, микроциты и макроциты. Размер и объем эритроцитов очень важный параметр при диагностике анемий.

Еще один важный параметр эритроцитов - скорость оседания эритроцитов (СОЭ). СОЭ зависит от многих химических и физических свойств крови, которые меняются при патологии. У новорожденного СОЭ составляет 2 мм/ч, у детей раннего и старшего возраста 4–8 мм/ч, у взрослых 5–8 мм/ч. Более медленное оседание эритроцитов у новорожденных объясняется низким содержанием в крови фибриногена и холестерина, естественным сгущением крови, которое происходит после рождения.

У эритроцитов можно выделить несколько важных функций:

- 1). Дыхательная - связана с наличием гемоглобина и бикарбоната калия, за счет которых осуществляется перенос дыхательных газов;
- 2). Питательная – обусловлена способностью мембраны клеток адсорбировать аминокислоты и жиры и транспортировать их из кишечника к тканям;

3). Ферментативная – реализуется присутствующими на мембране клеток ферментами карбоангидразы, холинэстеразы, глутатионредуктазы метгемоглобинредуктазы, пероксидазы и др.;

4). Защитная - осуществляется при оседании различных токсинов, микроорганизмов, антигенов, антител, иммунных комплексов;

5) Буферная - связана с гидрокарбонатной, а также гемоглобин-оксигемоглобин системой.

Эритроциты обладают некоторыми физико-химическими свойствами, которые обуславливают их физиологическую функцию:

1) Пластичность - способность к обратимой деформации при прохождении через узкие капилляры. Обусловлена соотношением фосфолипидов и холестерина в цитоскелете. Это соотношение, обычно, выражается в виде липолитического коэффициента (в норме 0,9). При снижении количества холестерина в мембране происходит уменьшение пластичности эритроцитов.

2) Осмотическая стойкость. Обеспечивает нормальный тургор мембраны клеток. При этом осмотическое давление в эритроцитах выше, чем в плазме. Это связано с концентрацией белков и минеральным составом.

3) Наличие креаторных связей, которые обеспечивают транспортировку различных веществ, а также обеспечивает межклеточное взаимодействие.

4) Способность к оседанию. Так как удельный вес эритроцитов несколько выше, чем вес плазмы, то эритроциты, в силу физических законов, стремятся осесть. В норме разница удельного веса невысока и обусловлена наличием разницей белковых фракций. Так альбумин способствует удерживать гидратную оболочку эритроцитов. Глобулины являются липофобными коллоидами и препятствуют образованию гидратной оболочки. Таким образом, соотношение альбуминовой и глобулиновой фракций крови определяет скорость оседания эритроцитов. В норме соотношение составляет 1,5–1,7. В результате различных патологических процессов, при изменении соотношения фракций белка происходит и изменение скорости оседания эритроцитов.

5) Агрегация – способность образовывать конгломераты в ходе прилипания друг к другу. Например, при увеличении вязкости крови или при аутоиммунных заболеваниях наблюдается агрегация.

6) Деструкция (разрушение, гемолиз). Для понимания патофизиологических процессов, которые реализуются при гемолитических анемиях, необходимо знать, что физиологическая гибель эритроцитов происходит в результате физиологического старения. Для него характерны:

1) Уменьшение содержания липидов и воды в мембране клеток;

2) Увеличение экстрезии ионов K и Na;

3) Изменение метаболизма в клетках;

4) Нарушение восстановления метгемоглобина в гемоглобин;

5) Снижение осмотической стойкости эритроцитов, что и вызывает гемолиз.

Вследствие снижения эластичности мембраны клеток и повышения ее ригидности эритроциты застревают в сосудах красной пульпы селезенки, где происходит фагоцитоз макрофагами (внутриклеточный гемолиз), которые затем транспортируют железосодержащую часть гемоглобина в красный костный мозг. В основном гемолиз 90% эритроцитов происходит в селезенке. Остальные клетки подвергаются гемолизу в сосудистом русле (внутрисосудистый гемолиз).

Образовавшийся в результате физиологического гемолиза билирубин циркулирует в крови в виде свободной (неконъюгированной) фракции. Свободный билирубин транспортируется в печеночную клетку, где под действием глюкуронилтрансферазы соединяется с глюкуроновой кислотой. При этом образуется конъюгированный билирубин (прямой).

1. КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

Анемия вследствие гемолиза развивается в ситуациях, когда длительность жизни эритроцитов укорачивается до 20 дней. По течению гемолиз может быть острым или хроническим. Если физиологический гемолиз является, преимущественно, внутриклеточным, то патологический гемолиз может быть внутриклеточным, внутрисосудистым и смешанным. Внутриклеточный гемолиз может происходить в клетках ретикулогистиоцитарной системы селезенки, костного мозга, печени. При этом наблюдается повышение в сыворотке концентрации свободной фракции билирубина, в моче и кале уробилина. При длительном гемолизе повышается риск образования камней в желчном пузыре и протоках.

В случае внутрисосудистого разрушения эритроцитов в повышенном количестве в плазму поступает свободный гемоглобин и затем выделяется с мочой в неизменном виде или в виде гемосидерина. Гемосидерин, при хроническом течении, откладывается во внутренних органах и нарушает их функциональную активность, т.е. развивается гемосидероз.

Все гемолитические анемии можно разделить на две большие группы: наследственные и приобретенные.

Наследственные гемолитические анемии являются следствием различных генетических дефектов в эритроцитах. Как правило наследственные анемии имеют хроническое течение, плохо поддаются лечению.

Приобретенные гемолитические анемии, зачастую носят острый характер и связаны с влиянием патологических факторов, вызывающих гемолиз (образование антител, гемолитические яды, медикаменты, механические воздействия, физические влияния и др.).

Еще один подход классификации гемолитических анемий заключается в выделении основного патогенетического механизма гемолиза: иммунные ГА или не иммунные ГА, а также обусловленные аномалиями клеток или без аномалий.

1.1 ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ, НЕ СВЯЗАННЫЕ С АНОМАЛИЯМИ ЭРИТРОЦИТОВ

I. Иммунные ГА.

A. Изоиммунные.

1. Гемолитическая болезнь новорожденных.
2. Вследствие трансфузии несовместимой крови.

Б. Аутоиммунные.

1. Идиопатические.

- с тепловыми антителами.
- с холодowymi антителами.
- с антителами Доната – Ландштайнера (с двойными антителами).

2. Вторичные.

- при инфекционных заболеваниях;
- вызванные приемом лекарственных препаратов;
- при гематологических заболеваниях;
- при иммунных заболеваниях;
- при онкологических заболеваниях.

II. Неиммунные ГА.

A. Идиопатические

Б. Вторичные

1. Инфекционные: вирусные, бактериальные, паразитарные.
2. На фоне приема лекарственных препаратов и химических веществ.
3. На фоне гематологических заболеваний.
4. Механические. Например, маршевая гемоглобинурия, вибрационная болезнь, искусственные клапаны сердца.
5. Другие: болезнь Вильсона – Коновалова, эритропоэтическая пурпура, остеопороз, гиперспленизм.

1.2 ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ, РАЗВИВАЮЩИЕСЯ ВСЛЕДСТВИЕ АНОМАЛИИ ЭРИТРОЦИТОВ

I. Дефект мембраны эритроцитов (мембранопатии)

A. Первичные мембранопатии со специфическими морфологическими

нарушениями (изменение белкового состава мембраны):

1. Наследственный сфероцитоз.
2. Наследственный овалоцитоз.
3. Наследственный стоматоцитоз.
4. Врожденная гемолитическая анемия с дегидратацией эритроцитов.

Б. Изменение фосфолипидного состава мембраны.

В. Наследственная недостаточность АТФ-азы.

Г. Вторичные дефекты мембран эритроцитов.

II. Ферментопатии – дефицит внутриклеточных ферментов.

- А. Нарушение ферментов анаэробного гликолиза:
1. Дефицит пируваткиназы.
 2. Дефицит гексокиназы
 3. Дефицит глюкозофосфатизомеразы.
 4. Дефицит фосфофруктокиназы.
 5. Дефицит альдолазы.
 6. Дефицит триозофосфатизомеразы
 7. Дефицит фосфоглицераткиназы.
- Б. Нарушение ферментов пентозофосфатного цикла
1. Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.
 2. Дефицит 6-фосфоглюконатдегидрогеназы
 3. Дефект синтеза глутатиона:
 - дефицит глутатионредуктазы;
 - дефицит глутатионпероксидазы;
 - дефицит S-трансферазы
- В. Нарушение ферментов метаболизма нуклеотидов:
1. Дефицит пиримидин-5-нуклеотидазы.
 2. Дефицит аденилаткиназы.
 3. Избыток аденозиндеаминазы.
- III. Нарушения синтеза гемоглобина.
- А. Нарушение синтеза гема.
1. Врожденная сидеробластная анемия.
 2. Врожденная эритропоэтическая порфирия.
- Б. Нарушение синтеза глобина.
1. Качественные гемоглобинопатии (аномальные гемоглобины).
 2. Количественные гемоглобинопатии (талассемии).
- IV. Врожденные дизэритропоэтические анемии.

1.3 СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

Определение степени тяжести ГА основано на учете уровня гемоглобина, ретикулоцитов и билирубина (таблица 1). Учет этих показателей позволяет предсказать клиническое течение болезни и необходимость проведения脾эктомии.

Таблица 1. Степени тяжести гемолитических анемий.

Показатель	Бессимптомная	Легкая	Среднетяжелая	Тяжелая
Гемоглобин, г/л	В пределах нормы	100 – 120	80 – 100	Менее 80
Ретикулоциты, %	Менее 3	3 – 6	6 – 10	Более 10
Общий билирубин, мкмоль/л	Менее 17	17 – 34 (по некоторым авторам	Более 34 (по некоторым авторам - 60 - 90)	Более 51 (по некоторым авторам - более 90)

2. КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА

Для всех гемолитических анемий характерно наличие двух основных клинических синдромов: синдрома анемии и синдрома гемолиза. Дополнительными находками могут быть синдром дизэритропоэза и синдром перегрузки железом, которые присоединяются позднее.

В зависимости от варианта течения болезни имеются некоторые особенности. Например, для внутриклеточного варианта гемолиза характерна спленомегалия, а при внутрисосудистом гемолизе это редкая ситуация.

Собственно, клиническая симптоматика зависит от степени тяжести заболевания. Например, бессимптомную форму ГА обнаруживают крайне редко, чаще при лабораторном обследовании здоровых родителей детей с ГА или у пациентов с желчекаменной болезнью.

При легком течении заболевания гемолиз может проявляться во время инфекционных заболеваний, повышенной физической нагрузке, перегревании и т.д.

Для средней степени тяжести характерно хроническое, рецидивирующее течение. С периодами ремиссий и обострений. Диагностика не затруднена.

Необходимо помнить, что обострение ГА может возникнуть спонтанно, либо при воздействии провоцирующего фактора, например инфекции, приема медикаментов, при физической нагрузке. При этом усиливается гемолиз (развивается гемолитический криз), появляется и нарастает анемический и желтушный синдромы, может быть болевой синдром (абдоминальный синдром, цефалгия, артралгия, миалгия), спленомегалия (в зависимости от варианта гемолиза), интоксикация, повышение температуры тела. Вне криза сохраняются умеренно-выраженные симптомы желтухи и спленомегалия.

При тяжелом течении заболевания характерно отставание в физическом развитии, наличие костных деформации черепа (выраженные лобные и теменные бугры). Как правило, при тяжелом течении заболевания необходимы частые гемотрансфузии, развитие гемосидероза и синдрома дизэритропоэза.

В основном, для гемолитических анемиях характерна нормохромия и нормоцитоз (может быть гиперхромия и микроцитоз). Анемия носит гиперрегенераторный характер (гипорегенераторный при апластическом кризе или присоединении дефицитных состояний, в первую очередь, дефиците витаминов группы В). При развитии гемолитического криза быстро нарастает слабость и утомляемость детей.

Синдром гемолиза характеризуется желтым окрашиванием склер, слизистой оболочки полости рта, кожи. Выраженность окрашивания зависит от интенсивности гемолиза. Так как при патологическом гемолизе в плазму поступает внутриклеточное содержимое в больших концентрациях, то при остром и выраженном гемолизе наблюдается: лихорадка, боль в животе,

головная боль, рвота, олигурия и/или анурия, возможно развитие острой почечной недостаточности (например, гемолитико-уремический синдром), развитие шокового состояния.

В случае развития внутрисосудистого гемолиза спленомегалия не выражена или, вообще, может отсутствовать. Однако характерно потемнение цвета мочи (от розового, до почти черного). Интенсивность окраски мочи зависит от концентрации свободного гемоглобина и степени диссоциации гемо, в отличие от гематурии, когда при микроскопическом исследовании видны целые эритроциты, обуславливающие цвет мочи.

При сборе анамнеза необходимо уточнить, с какого возраста и как стали проявляться клинические симптомы, наличие затяжных желтух или гемолитических анемий (желчекаменной болезни) у родственников. Для наследственных анемий характерно раннее появление симптомов гемолиза, а также положительный семейный анамнез. Для острых приобретенных ГА характерна связь с каким-либо провоцирующим воздействием или событием: заболевание, прием медикаментов, контакт с химическими веществами, интенсивные физические нагрузки, вакцинация и т.д.

Итак, как было указано ранее, результаты физикального обследования зависят от тяжести заболевания, частоты проявлений и вариантов кризов (гемолитический или апластический), длительности заболевания и наличия осложнений. При компенсации состояние удовлетворительное, может отмечаться легкая субиктеричность кожных покровов, видимых слизистых, небольшая спленомегалия длительное время (годы).

Для типичного гемолитического криза характерно:

1. Ухудшение состояния (средней тяжести или тяжелое);
2. Появление и нарастание бледности кожи и слизистых;
3. Нарастание слабости;
4. Головокружения;
5. Расширение границ сердца, приглушение или глухость тонов, систолический шум на верхушке;
6. Тахикардия;
7. Одышка;

По сути, эти явления являются симптомами любой анемии, однако появляются резко и быстро нарастают.

В дополнение к ним появляются симптомы билирубиновой интоксикации:

1. Иктеричность кожи и слизистых;
2. Головокружение и головные боли. Иногда расстройства сознания, судороги;
3. Тошнота, рвота;
4. Боли в животе;
5. Повышение температуры тела.
6. Гепатоспленомегалия при внутриклеточном гемолизе;
7. Изменение цвета мочи при внутрисосудистом гемолизе.

Необходимо остановиться более подробно на синдромах дизэритропоэза и синдроме перегрузки железом. Оба синдрома развиваются при длительном течении ГА и свидетельствуют о развитии декомпенсации.

Синдром дизэритропоэза является морфологическим – при исследовании костного мозга описывают морфологические аномалии в эритроблестах: многоядерность, кариорексис, дольчатое ядро, хроматиновые мостики. Дизэритропоэтический синдром развивается при гемолитических анемиях, сидеробластной анемии, миелодиспластическом синдроме, тяжелой железодефицитной анемии, мегалобластных анемиях. То есть он не является эксклюзивным для ГА.

Синдром перегрузки железом является, фактически, вторичным гемосидерозом. Развивается в результате накопления в организме железа. Железо накапливается в паренхиматозных органах и вызывает нарушение их функционирования. Так как в организме отсутствует система активного выведения металлов из организма, то в случае дополнительного эндогенного поступления железа из эритроцитов происходит накопление железа в тканях и органах. Учитывая, что основная гибель эритроцитов происходит в селезенке, то первые изменения наблюдаются именно в этом органе (спленомегалия). Очень быстро развивается кардиомиопатия, нарушение проводимости и сократимости миокарда. При поражении легких могут быть легочные кровотечения. Поражение эндокринных органов приводит к развитию сахарного диабета, надпочечниковой недостаточности, нарушению полового развития и т.д.

3. ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

При диагностике гемолитических анемий, необходимо помнить, что такие признаки, как уменьшение уровня гемоглобина, эритроцитов и гематокрита, а также повышение СОЭ являются общими для всех анемий.

При этом уровень ретикулоцитов, как правило, всегда повышен, что свидетельствует о напряженной работе костного мозга. Уменьшение содержания ретикулоцитов может свидетельствовать о декомпенсации или присоединении дефицитных состояний, в первую очередь нехватке фолиевой кислоты.

В биохимическом анализе крови для гемолитических анемий характерно:

1. Повышение содержания сывороточного железа, ферритина, трансферрина.
2. Снижение общей железосвязывающей способности.
3. Повышение общего билирубина за счет непрямой фракции.
4. Повышение уровня свободного гемоглобина (подтверждает внутрисосудистый вариант гемолиза). При внутриклеточном гемолизе этот показатель остается в пределах нормы.
5. Повышение уровня внутриклеточных ферментов (например, лактатдегидрогеназы).

Коль скоро при появлении истеричности всегда необходимо исключать гепатиты, то дополнительно в биохимическом анализе оценивают уровни АЛТ, АСТ и щелочной фосфатазы. При отсутствии поражения печени значения указанных ферментов при гемолитической анемии остаются в пределах нормы.

Дополнительными критериями для постановки диагноза могут быть специальные тесты для определения типа гемоглобина, генетических мутаций.

Учитывая разнообразие вариантов гемолитических анемий необходимо помнить, что есть некоторые отличия ведения отдельных нозологических единиц.

4. НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ

Наследственный сфероцитоз (НС) (синонимы - наследственный микросфероцитоз, семейная гемолитическая анемия Минковского–Шоффара) относится к анемиям, возникающим из-за разрушения клеток в результате дефекта мембраны или мембранопатии. Код - D58.0. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Патология встречается у 2-2,5% населения.

В основе заболевания лежит генетически обусловленная аномалия структуры мембраны эритроцитов – дефицит белков мембраны (анкирина и спектрина), либо нарушение функциональной активности этих белков. Это вызывает избыточное проникновение в эритроциты ионов Na и воды и потери АТФ. Мембрана клеток теряет механическую резистентность и эритроциты приобретают сферичность.

В силу пониженной осмотической и механической резистентности клетки подвергаются усиленному гемолизу в селезенке (внутриклеточный внесосудистый гемолиз). Итогом этих процессов является анемия с гиперплазией селезенки.

Заболевание может проявляться в любом возрасте, в периоде новорожденности или в старшем школьном возрасте. Чем раньше появляется клиническая симптоматика, тем тяжелее протекает НС.

Для НС характерна триада симптомов: желтуха (без обесцвечивания кала); анемия с выраженным ретикулоцитозом; спленомегалия. Необходимо обратить внимание на информацию о повышенной утомляемости ребенка, бледность, плохой аппетит. Указанные жалобы, зачастую, являются первыми проявлениями НС у детей раннего возраста. Позднее присоединяется головная боль и головокружения. Может сформироваться «башенный череп». Отдельные авторы относят указанный симптом при НС к генетическим стигмам, в сочетании с высоким готическим небом, западением переносицы, аномалиями зубов, гетерохромией радужной оболочки глаз, аномалиями развития ушных раковин, синдактилией и полидактилией. Часто у детей с НС встречаются и врожденные пороки сердца.

Тяжесть гемолитической анемии выставляется согласно приведенным выше критериям. Кроме клинической симптоматики при диагностике учитываются результаты анализов крови. При этом выделяют некоторые дополнительные исследования, которые позволяют выявить особенности НС.

1. Микросфероцитоз в мазке крови.
2. Нарушение осмотической стойкости эритроцитов (минимальная осмотическая резистентность понижена 0,7–0,6 % при норме 0,44–0,48 % NaCl, максимальная повышена - 0,3–0,25 % при норме 0,36–0,4 % NaCl).
3. Положительный аутогемолитический тест: после инкубации крови в стерильных условиях при 37 °С в течение 48 ч гемолизируется до 45 % эритроцитов (норма – 5%).
4. Диаметр эритроцитов менее 6,4 мкм (диаметр нормальных эритроцитов 7,2–7,9 мкм) и смещение эритроцитометрической кривой Прайс-Джонса влево.
5. Тест ЕМА - эозин-5-малеимид связывается с белками цитоскелета эритроцита и при проточной цитометрии происходит его снижение.

Лечение НС.

Терапию НС можно разделить на предспленэктомическую стадию, спленэктомия и терапию осложнений.

До удаления селезенки можно выделить режим и диету, профилактику и купирование кризов, патогенетическую терапию и лечение осложнений:

1) ЛФК и занятия физкультурой в специальной группе. Противопоказаны большие физические нагрузки, тряска, ношение тяжестей, а также профессиональные занятия спортом. Рекомендуются утренняя зарядка и прогулки на свежем воздухе.

2) Диета - стол № 5 по Певзнеру.

3) Постоянный прием фолиевой кислоты. Фолиевая кислота необходима для обеспечения эритропоэза в условиях постоянного гемолиза. Назначение фолиевой кислоты позволяет предотвратить развитие мегалобластных и апластических кризов. Обычно рекомендуют по 2,5 мг в сутки детям до 5 лет при легкой и среднетяжелой формой НС. Детям старше 5 лет рекомендуют до 5 мг.

4) Гепатопротекторы и мембраностабилизирующие средства назначаются при нарушении функции печени. Учитывая склонность к желчнокаменной болезни и холестазау – желчегонные.

Лечение детей в период гемолитического криза должно проводиться в условиях стационара и должно быть направлено на купирование анемии, синдрома билирубиновой интоксикации и профилактику осложнений.

Показаниями к госпитализации в стационар являются не только тяжелый гемолитический или апластический криз, но и декомпенсированное состояние вне кризов, т.е. тяжелая анемия.

В стационаре назначается строгий постельный режим на весь острый период. Диета - стол №5 по Певзнеру. Необходимо выяснить, какой фактор

вызвал криз (сопутствующая инфекция, прием медикаментов) и элиминировать его. Обязателен прием фолиевой кислоты в возрастных дозах.

Заместительная терапия.

Вопрос проведения заместительной терапии является очень важным и ответственным. При гемолитических анемиях переливание эритроцитарной массы является жизненно необходимым мероприятием. Но необходимо помнить, что железо из донорских эритроцитов вносит значительный вклад в развитие осложнений заболевания.

Показания для переливания эритроцитарной массы:

1. Наличие у больного тяжелой ГА (уровень гемоглобина снижен до 60-70 г/л и менее). В целом, необходимость переливания эритроцитарной массы определяется, в основном, не уровнем гемоглобина, а состоянием пациента, то есть переносимостью анемии. Индивидуальная чувствительность к гемической гипоксии очень варьирует от случая к случаю. Кроме этого необходимо помнить, что темпы снижения уровня гемоглобина имеют более решающее значение, чем, собственно, уровень гемоглобина.

После купирования гемолитического криза терапия продолжается и сводится, в основном к диете (стол № 5 по Певзнеру, приему комплексов витаминов А, Е, С, В в возрастной дозировке).

Спленэктомия.

Вторым этапом лечения НС является операция удаления селезенки. После спленэктомии быстро улучшается состояние больного и течение заболевания становится более легким. Но дефект эритроцитов (сфероцитоз и снижение осмотической резистентности) сохраняются.

В целом спленэктомия считается очень эффективным методом терапии, согласно существующим клиническим рекомендациям. Клинические проявления и риск развития желчекаменной болезни значительно редуцируется. Однако, учитывая иммунную роль селезенки, увеличивается риск сепсиса.

Согласно Федеральным клиническим рекомендациям, выделяют следующие показания к спленэктомии:

1. Тяжелая форма в возрасте не ранее 3 лет.
2. Средне-тяжелая форма в возрасте 6-12 лет.
3. Легкая форма:
 - а. при наличии камней в желчном пузыре при одномоментном выполнении спленэктомии и холецистэктомии в любом возрасте старше 6 лет;
 - б. при высокой билирубинемии и ретикулоцитозе при нормальном уровне гемоглобина в возрасте старше 6 лет.

Решение о технике выполнения спленэктомии (эндоскопическая, лапаротомическая, эндоваскулярная окклюзия) принимает хирург.

После проведения операции высок риск тромбоза, так как после спленэктомии наблюдается повышение числа тромбоцитов до высоких цифр. При этом, считается, взрослым пациентам необходимо проводить

стандартную профилактику тромбоза после операции. Но, данных о наличии риска тромбозов у детей не достаточно. Показания к профилактике тромбоза при спленэктомии в детском возрасте отсутствуют, кроме, как у пациентов с наследственными формами тромбофилии.

Профилактика инфекционных осложнений.

Еще одной серьезной проблемой после спленэктомии является профилактика инфекционных осложнений. Основная роль в этом принадлежит вакцинопрофилактике. Рекомендуется перед проведением операции по удалению селезенки провести вакцинацию всем пациентам в полном объеме (согласно Национальному календарю). Кроме этого необходимо привить пациента против пневмококковой, менингококковой и гемофильной (тип В) инфекций.

Считается, что невакцинированным детям проведение спленэктомии является неоправданно высоким риском для жизни из-за септических осложнений. Даже несмотря на проведение вакцинопрофилактики у таких пациентов, риск развития сепсиса у них пожизненно выше. И чем меньше возраст ребенка, тем выше риски.

Еще одной профилактикой инфекций является пенициллинопрофилактика. Детям после спленэктомии в возрасте до 6 лет назначается пенициллин пролонгированного действия (дозовый режим: 1,2 млн. МЕ внутримышечно каждые 3 недели) или эритромицин (дозовый режим: 20 мг/кг/сут в два приема). В индивидуальном порядке решается вопрос о пенициллинопрофилактике в более старшем возрасте.

Хелаторная терапия.

Учитывая высокое накопление железа в организме пациентов с гемолитическими анемиями, необходимо проводить адекватную хелаторную терапию. Для этого ориентируются на показатели содержания ферритина сыворотки (800-1000 мкг/л).

Начало хелаторной терапии зависит от количества переливаний эритроцитарной массы (после 10-15 трансфузии), а также уровня ферритина (не менее 1000 мкг/л). Отменяю терапию при достижении ферритина сыворотке 600 мкг/л.

В зависимости от формы лекарственного средства есть выбор в тактике ведения пациентов.

Деферазирокс начинают с дозы 30 мг/кг/сут внутрь ежедневно. В зависимости от ферритина сыворотки доза повышается или понижается (шаг - 5 мг/кг/сут).

Дефероксамин назначается в начальной дозе 40 мг/кг/сут подкожно 5 дней в неделю в виде длительной инфузии (8-12 часов), при необходимости интенсивной хелации – 100 мг/кг/сут непрерывно внутривенно капельно в течение 7-10 дней. Однако внутривенное применение препарата крайне редко.

Ведение пациентов периоде компенсации гемолиза:

1. Диспансерное наблюдение за больными НС проводится постоянно, особенно после спленэктомии.

2. Диета - стол № 5 по Певзнеру.
 3. Курсы желчегонной терапии (по необходимости и по индивидуальному плану).
 4. При НС прививки разрешены в период компенсации гемолиза (не ранее чем через 3 месяца после гемолитического криза), прививки не совмещают, перед проведением и через 3 дня после прививки обязательен контроль клинического анализа крови с определением числа ретикулоцитов.
 5. Медотвод от занятий физкультурой по общей программе; разрешаются занятия в группе ЛФК или по облегченной программе (без участия в соревнованиях и сдачи нормативов).
 6. Не рекомендуются резкие перемены климата, инсоляция, физиопроцедуры.
 7. Контроль клинического анализа крови с определением количества ретикулоцитов 1 раз в 1–3 месяца и при любом интеркуррентном заболевании.
 8. Осмотр гематологом в зависимости от степени тяжести, от 1 раза в месяц до 1 раза в год.
 8. Осмотр ЛОР-врача, стоматолога 1 раз в 6 месяцев. Санация всех очагов инфекции — как консервативная, так и оперативная. Оперативная санация проводится не ранее чем через 1,5–2 месяца после гемолитического криза.
 9. УЗИ органов брюшной полости 1 раз в год; осмотр гастроэнтеролога по показаниям.
 10. Постоянный прием фолиевой кислоты, а также курсы витаминов (группы В, С, А, Е) по 2–4 недели каждые 6 месяцев.
- Пациентам после удаления селезенки необходимо наблюдение участкового педиатра и назначение антибактериальной терапии с первого дня интеркуррентного заболевания; по показаниям — госпитализация для уточнения локализации очага инфекции и проведения адекватной антибактериальной терапии. Пациенты и их родители должны быть информированы о пожизненном увеличении риска сепсиса после спленэктомии.

5. АНЕМИИ СВЯЗАННЫЕ С ПАТОЛОГИЕЙ ГЕМОГЛОБИНА

Нарушение строения и функционирования гемоглобина имеют общее название – гемоглобинопатии. К ним относятся талассемии, серповидно-клеточная анемия (СКА) и целая группа состояний, обусловленных наличием специфических мутаций в глобиновом гене, приводящих к изменению физико-химических свойств гемоглобина. Код по МКБ-10 - D57.

В результате замены в 6 позиции бета-глобина аминокислоты валина на глютамин образуется патологический гемоглобин, который обозначается на «HbSS». Такая аномалия соответствует СКА. В случае такой мутации в сочетании с укорочением гемоглобиновой цепи говорят о бета-талассемии (S-β-талассемия).

Суть проблемы при СКА заключается в том, что аномальный HbS теряет свою растворимость и сродство с кислородом и растворимость. При этом HbS взаимодействует с мембраной эритроцитов и меняет внешний вид эритроцитов на серповидные.

Серповидные эритроциты вызывают окклюзию микроциркуляторного русла и повреждение сосудов, ишемию и инфаркты органов и тканей, болевым кризам, приапизму и другим симптомам.

Классификация.

В настоящее время СКА классифицируется в зависимости от наличия, или отсутствия криза и специфического генотипа:

- серповидно-клеточная анемия с кризом;
- серповидно-клеточная анемия без криза;
- серповидно-клеточные нарушения с кризом;
- серповидно-клеточные нарушения без криза;
- серповидно-клеточная бета-талассемия с кризом;
- серповидно-клеточная бета-талассемия без криза.

Основная клиническая симптоматик не отличается от других гемолитических анемий. Т.е. характерны синдромы гемолиза и анемии. Однако имеются некоторые особенности.

Отличительной особенностью СКА является частое развитие инсультов, которые и являются основной причиной смертности и инвалидизации больных (5-10% среди детей, «немые» инсульты). Другой причиной смертности и инвалидизации является острый грудной синдром. Он развивается вследствие инфекции, инфаркта легкого либо комбинации.

Другие причины инвалидизации – острая секвестрация в селезенке, поражения легких, печени, почек, приапизм, некрозы, остеомиелит, трофические язвы конечностей, поражение глаз.

Для СКА характерны болевые кризы, что и является одной из основных причин госпитализации.

Опасность СКА обусловлена тем, что могут остро возникать осложнения: фульминантный сепсис, острый грудной синдром, острая секвестрация в селезенке или печени, инсульты, субарахноидальное кровоизлияние, острая почечная недостаточность, полиорганная недостаточность, внутрипеченочный холестаза, фульминантный приапизм, посттрансфузионный синдром гипергемолиза, острые офтальмологические осложнения, остеонекроз крупный суставов.

Даже при отсутствии острых осложнений очень часто развивается патология сердечно-сосудистой системы: кардиомегалия и гиперактивный, прекардиальной отдел, систолические шумы (практически у всех), экстрасистолия. Слабость и снижение работоспособности встречается у 2/3 пациентов в детском возрасте. Однако, инфаркт миокарда у больных СКА встречается достаточно редко, как и окклюзия коронарных артерий. Но ишемия миокарда может встречаться, поэтому при жалобах на боль в груди необходимо ее исключать.

Отдельно необходимо рассмотреть острый грудной синдром (ОГС). Это остро возникшее состояние, которое характеризуется повышением температуры тела выше 38,5°C, укорочением и ослаблением дыхания, тахипноэ, хрипами, одышкой. При рентгенологическом исследовании обнаруживаются свежие инфильтративные изменения в легких. Но их появление отсрочено от появления клинической симптоматики, что затрудняет диагностику.

Основной фактор риска развития ОГС это генотип HbSS, низкое содержание фетального гемоглобина, высокий гематокрит, лейкоцитоз, присоединение инфекции. Чаще ОГС встречается в зимний период, реже в летний, т.е. коррелирует с заболеваемостью острыми респираторными заболеваниями.

Кратковременный прогноз ОГС с ограниченным вовлечением легких и развитием легкой гипоксемией - хороший. Но при частом развитии эпизодов ОГС повышается риск развития хронического заболевания легких во взрослом состоянии.

Еще одним серьезным осложнением СКА является инфаркт и некроз костного мозга. При массивном инфаркте костного мозга некротизированный костный мозг и жир вызывают эмболизацию легочных сосудов и системную жировую эмболию. В дополнении к дыхательной недостаточности развивается полиорганная недостаточность из-за жировых эмболов в органах. Высокий риск развития указанного осложнения связан с генотипом HbSC, беременностью, предшествующим приемом глюкокортикостероидов. Клинические проявления складываются из болевого синдрома по типу криза, повышением температуры тела, гипоксемии, поражения печени, головных болей, нарушением сознания или даже комы.

К сожалению, подтвердить жировую эмболию достаточно сложно. В анализах крови отмечается прогрессирующая анемия, нормобластоз и тромбоцитопения.

Косвенный признак - присутствие в бронхоальвеолярном лаваже макрофагов, в которых содержатся жировые включения, а также наличие жировых включений в лейкоцитах венозной крови или множественные очаги некроза костного мозга при сканировании.

Еще одно из частых осложнение СКА - это нарушение функций печени и желчевыводящих путей. Условно, осложнения гепатобилиарной системы можно разделить на те, которые обусловлены гемолизом и ее терапией, связанные с последствиями «серповидности», т.е. вазо-окклюзии, а также несвязанные с СКА.

Начало желчнокаменной болезни приходится на возраст от 2 до 4 лет и с возрастом частота встречаемости желчнокаменной болезни увеличивается, достигая к 18 годам 30%. Желчнокаменная болезнь может протекать с панкреатитом или без него.

Особенностью течения СКА является поражение почек. Это связано с гипоксией ткани почек, ацидозом, гипертоничностью, что приводит к быстрому нарушению функции почек. С течением времени происходит

уменьшение количества сосудов в почках. Оставшиеся сосуды расширены и спиралевидно извиты.

Очень быстро развивается гипостенурия – нарушение концентрировать мочу, которое встречается уже в раннем детском возрасте, а клинически проявляется в виде энуреза. Гипостенурия часто сочетается с никтурией.

При этом из-за нарушенной способности концентрировать мочу пациенты более чувствительны к дегидратации. А дегидратация является фактором, который провоцирует развитие вазо-окклюзионных кризов. Наряду с гипостенурией и никтурией манифестной формой СКА может быть гематурия.

Таким образом, дети с патологией почек должны быть обследованы, в том числе и на СКА.

Приапизм - стойкая самопроизвольная болезненная эрекция. Средний возраст развития этого осложнения 12 лет. Приапизм развивается из-за нарушения венозного дренажа полового члена вследствие вазо-окклюзии.

Приапизм считается кратковременным, если продолжается менее трех часов и купируется самостоятельно, длительным, если продолжается более трех часов. Повторные эпизоды приапизму приводят к ишемии, некрозу, фиброзу и импотенции впоследствии. Провоцировать развитие приапизму может полный мочевого пузыря; сексуальная активность и возбуждение, наркотики и сильнодействующие препараты; инфекция мочевыделительной системы, травмы уrogenитальной области.

Как и при всех гемолитических анемиях, хронический гемолиз при СКА приводит к гиперплазии эритроидного ростка костного мозга. Со временем это вызывает деформацию костей, роста верхней челюсти (протрузия резцов и нарушение прикуса).

В сочетании с гипоксией и вазо-окклюзией, гемолиз вызывает остеопороз, что приводит к патологическим переломам костей в длинных трубчатых костях, телах позвонков (компрессионные переломы) и, в итоге, уплощению и кифотической деформации позвоночника, протрузии головки бедренной и плечевой кости.

Кости и суставы являются основными местами возникновения болей при вазо-окклюзионных кризах. Внезапный инфаркт сопровождается острой болью и другими симптомами, имитирующими остеомиелитом. Наиболее часто инфаркты локализуются в позвонках, костях таза, плечевой, берцовых, бедренной кости (чаще - дистальные отделы).

Кроме болей отмечается наличие отека, уплотнения и повышение температуры кожи локально в области очага и ограничение объема движения в близлежащем суставе.

В отличие от остеомиелита, как правило не наблюдается, лихорадки, но может быть субфебрилитет. Очень редко выраженный лейкоцитоз и сдвиг лейкоцитарной формулы влево.

Особенностью лабораторной диагностики является:

1. Обнаружение соответствующей морфологической аномалии эритроцитов в мазке крови, низкая СОЭ, в том числе и при инфекционных заболеваниях.

2. Биохимическое подтверждение серповидности, электрофорез гемоглобина с определением типа гемоглобина, изоэлектрофокусировка гемоглобина, капиллярный электрофорез гемоглобина, хроматографическое определение гемоглобина (не всегда доступны, но высоко эффективные методы диагностики)

3. ПЦР-диагностика (исследование генов, отвечающих за синтез глобина).

Остальные исследования стандартные для всех гемолитических анемий.

Лечение.

Учитывая рассмотренные особенности клинического течения СКА, необходимо выделить и некоторые особенности терапии пациентов.

Вазо-окклюзионный криз (тромботический криз). Необходимо обеспечить адекватное количество жидкости, обезболивание и устранение триггерного фактора. Легкие приступы устраняются приемом анальгетиков и жидкости per os. Более выраженные и тяжелые требуют госпитализации и проведение внутривенных инфузий (гипотонический раствор хлорида натрия). Помня о частом развитии поражения сердца, следует избегать объемной перегрузки.

Для купирования болевого синдрома, обычно, назначают ацетомифен (парацетамол). Редко возникает потребность в более сильных анальгезирующих препаратах (кодеин, фенотиазины и др.).

При неосложненных болевых кризах переливание эритроцитарной массы не требуется. Как было сказано ранее, болевые приступы могут имитировать другие осложнения (остеомиелит или холецистит). При боли в груди или животе нужно тщательно наблюдать за больным, так как это может быть первым признаком острого синдрома грудной клетки. В этих случаях необходимо усилить лечение – добавить антибиотики и кислород. В связи с возможностью микоплазменной пневмонии наряду с антибиотиками широкого спектра действия применяют макролиды.

Переливание эритроцитарной массы производится по общим для гемолитических анемий показаниям.

Борьба с инфекцией и гипоксией. Любое повышение температуры тела является поводом для врачебного осмотра. Если температура тела выше 38,5 °С, то необходимо назначить анализы крови и мочи, посев мочи а также парентеральное введение антибиотиков. При необходимости проводится оксигенотерапия и трансфузии эритроцитов.

Лечение апластического, секвестрационного и гемолитического кризов. Лечение заключается в немедленном восполнении ОЦК и лечении анемии. Поскольку риск рецидива криза и смертность при этом осложнении очень высоки, то после тяжелых кризов решается вопрос о проведении脾эктомии. В случае легкого и среднетяжелого течения используют

выжидательную тактику. Назначение фолиевой кислоты и ведение пациента изложено в разделе «Наследственный сфероцитоз».

Снижение серповидности. Для уменьшения серповидности используют препараты нитрозомочевины. При этом увеличивается содержание HbF в крови пациентов. Рекомендуется поддерживать уровень HbF не ниже 20–25 %. Это облегчает состояние больных и предотвращает ряд осложнений. Применяются и дезагреганты (аспирин, курантил).

Лечение гемосидероза и профилактика инфекционных осложнений проводится аналогично для всех гемолитических анемий и подробно изложено в разделе «Наследственный сфероцитоз».

Ведение пациентов периоде компенсации гемолиза:

1. Диспансерное наблюдение за больными НС проводится постоянно, особенно после спленэктомии.

2. Диета - стол № 5 по Певзнеру.

3. Курсы желчегонной терапии (по необходимости и по индивидуальному плану).

4. При НС прививки разрешены в период компенсации гемолиза (не ранее чем через 3 месяца после гемолитического криза), прививки не совмещают, перед проведением и через 3 дня после прививки обязательен контроль клинического анализа крови с определением числа ретикулоцитов.

5. Медотвод от занятий физкультурой по общей программе; разрешаются занятия в группе ЛФК или по облегченной программе (без участия в соревнованиях и сдачи нормативов).

6. Не рекомендуются резкие перемены климата, инсоляция, физиопроцедуры.

7. Контроль клинического анализа крови с определением количества ретикулоцитов 1 раз в 1–3 месяца и при любом интеркуррентном заболевании.

8. Осмотр гематологом в зависимости от степени тяжести, от 1 раза в месяц до 1 раза в год.

9. Осмотр ЛОР-врача, стоматолога 1 раз в 6 месяцев. Санация всех очагов инфекции — как консервативная, так и оперативная. Оперативная санация проводится не ранее чем через 1,5–2 месяца после гемолитического криза.

10. УЗИ органов брюшной полости 1 раз в год; осмотр гастроэнтеролога по показаниям.

11. Постоянный прием фолиевой кислоты, а также курсы витаминов (группы В, С, А, Е) по 2–4 недели каждые 6 месяцев.

6. ТАЛАССЕМИИ

Талассемии относятся к наследственным «количественным» гемоглобинопатиям. Патологический гемолиз эритроцитов связан с дефектами структуры белковой части гемоглобина, а именно с нарушением синтеза α - или β -цепей. Код по МКБ-10 - D56.

Изначально синтезируется избыточное количество цепей гемоглобина. Эта избыточная цепь подвергается агрегации и оседает в эритрокариоцитах костного мозга, которые подвергаются фагоцитозу. В случаях, когда клетки созревают полностью до эритроцитов, гемолиз, т.е. фагоцитоз, происходит в селезенке.

В целом талассемии характерны для тропических и субтропических стран, но может встречаться и в странах умеренного климата. Для России характерны регионы с более высокой заболеваемостью – побережье Черного моря и Северный Кавказ.

Патогенез талассемий достаточно сложный. Выделяют несколько механизмов развития заболеваний:

1. Гемоглобинопатия, характеризующаяся избыточным количеством дефектных цепей глобина.

2. Избыток непарных глобиновых цепей (α , β) вызывает образование нерастворимых тетрамеров, которые концентрируются на мембране эритроцитов и повреждают клетку. При этом они могут собираться в центральной части эритроцита (мишеневидный эритроцит), или по всей мембране (базофильная пунктация эритроцита). Такие дефективные эритроциты подвергаются фагоцитозу в костном мозге и вызывают неэффективный эритропоэз, а также селезенке и печени. Таким образом, для талассемий характерно развитие смешанного гемолиза.

Классификация:

- 1) β -талассемия (гомозиготная и гетерозиготная);
- 2) α -талассемия;
- 3) гемоглобинопатия H;
- 4) β - δ -талассемия;
- 5) наследственное персистирование фетального гемоглобина.

Клинические признаки болезни идентичны всем гемолитическим анемиям: бледность, желтуха, задержка физического и психического развития, увеличение живота с выраженной сплено- или гепатоспленомегалией, «башенный череп» (симптом «ежика» на рентгенограмме черепа), задержка двигательных навыков, снижение иммунитета, гемосидероз органов (печени, поджелудочной железы, сердца и др.).

Однако течение талассемий достаточно тяжелое и, зачастую, на первом году жизни, трансфузионно зависимое. Быстро нарушается соотношение между резко раздраженным красным ростком костного мозга и низким уровнем гемоглобина и небольшим повышением ретикулоцитов в периферической крови, т.е. развивается синдром «неэффективного эритропоэза».

Без лечения гепатоспленомегалия и анемия прогрессируют, развивается гипотрофия, отставание в росте, гиперплазия костного мозга с «башенным черепом», нависанием лба, гипертрофией верхней челюсти, выступающими скуловыми костями, неправильным прикусом. Трофические нарушения на этом фоне проявляются вялостью и снижением аппетита, у

детей снижается сопротивляемость к различным инфекциям, задерживается половое развитие. Кроме того, избыточное отложение железа в печени приводит к циррозу печени, в поджелудочной железе - к сахарному диабету, в миокарде - кардиосклерозу и в коже - «бронзовому диабету». Без периодических переливаний эритроцитарной массы дети погибают в первые годы жизни

Варианты клинического течения зависят от варианта заболевания.

1. Гомозиготная β -талассемия начинает проявляться к концу первого, даже на втором году жизни. В клинике выражены все вышеперечисленные симптомы и признаки. При этом можно выделить тяжелую форму - дети погибают на 1–2-м году жизни, среднетяжелую - пациенты доживают до 5–8 лет, и легкую форму – пациенты доживают до взрослого состояния.

2. Гетерозиготная β -талассемия протекает значительно легче. В основном присутствуют жалобы на утомляемость, пониженную работоспособность. Содержание гемоглобина в анализах крови снижается незначительно. Анемия носит гипохромный характер, что имитирует ЖДА. Однако содержание сывороточного железа может быть повышенным или нормальным, а запасы железа (уровень ферритина) значительно увеличены, что позволяет провести дифдиагноз с ЖДА.

3. α -талассемия. В случае полного гомозиготного нарушения синтеза α -цепи глобина у плода не синтезируется фетальная форма гемоглобина, внутриутробно развивается водянка плода и плод погибает. При незначительном нарушении синтеза α -цепи клиника идентична гетерозиготной β -талассемии. Но в отличие от β -талассемии при α -талассемии не наблюдается увеличения содержания фетального гемоглобина и гемоглобина A₂.

4. Гемоглобинопатия H — один из вариантов α -талассемии. Протекает сравнительно не тяжело. Основные проявления - гепатоспленомегалия, желтуха и легкая анемия.

5. β - δ -талассемия также сравнительно нетяжелая, клинически повторяет предыдущий вариант. Различия устанавливаются только по результатам лабораторных исследований.

6. Наследственное персистирование фетального гемоглобина (от незначительного до 100 %) при гомозиготной форме клинически почти не проявляется, следовательно лечения не проводится.

Диагностика талассемий стандартная для всех гемолитических анемий, с некоторыми особенностями.

В анализах периферической крови выявляется анемия гипер- или нормо- регенераторного типа, гипохромная. Однако часто развивается ретикулоцитопения и апластический криз (из-за дефицита фолиевой кислоты). Часто, при анализе мазка крови встречаются мишеневидные эритроциты, их базофильная пунктация. Для талассемий характерно повышение осмотической резистентности, в отличии от наследственного сфероцитоза.

В биохимическом анализе крови, наряду с увеличением непрямого (несвязанного) билирубина, выявляют повышение фетального гемоглобина (30–90% от общего), сывороточного железа и ферритина. Содержание НвА резко снижено.

Лечение и диспансерное наблюдение идентично другим гемолитическим анемиям и подробно изложено в разделе «Наследственный сфероцитоз».

7. АНЕМИИ СВЯЗАННЫЕ С ПАТОЛОГИЕЙ ФЕРМЕНТОВ ЭРИТРОЦИТОВ

Гемолитические анемии, обусловленные дефектами ферментов объединяются названием – ферментопатии. Код по МКБ-10 - D55.

В настоящее время известны сотни ферментов и изоферментов, недостаточность или дефект которых могут привести к развитию гемолиза. Поэтому классификация и выставление точного диагноза основывается на учете конкретной недостаточности. Например, 1. Анемия, вызываемая дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ) эритроцитов; 2. Анемия, вызываемая расстройством метаболизма глутатиона; 3. Анемия, вызываемая нарушением ферментов гликолиза; 4. Анемия, вызываемая нарушением метаболизма нуклеотидов и т.д.

Одной из самых часто встречающихся ферментопатий считается анемия, обусловленная дефицитом Г-6-ФДГ эритроцитов. В настоящее время описано около 300 вариантов различных мутантных форм Г-6-ФДГ.

Как правило, гемолиз при ферментопатиях носит внутрисосудистый внеклеточный характер. Гемолиз провоцирует прием лекарственных, некоторых продуктов питания, контакт с аллергенами, инфекцией, изменении кислотно-основного равновесия, вакцинация, повышение температуры тела, физическая нагрузка.

Для кризов при ферментопатиях характерна более выраженная интоксикация, повышение температуры тела, резкая головная боль, боли в конечностях, рвота, нарушение сознания, возникает одышка и снижается артериальное давление.

При выраженном гемолизе развиваются острые осложнения: острая почечная недостаточность, ДВС-синдром, анемическая кома, шок. В основе лежит быстро нарастающая гипоксемия и гипоксия, интоксикация.

Диагностика стандартная для гемолитических анемий. Особенностью ферментопатий считают присоединение к анемии и ретикулоцитозу выраженного лейкоцитоза с резким сдвигом формулы влево до миелоцитов. В биохимическом анализе крови резко увеличено содержание свободного гемоглобина и непрямого, что подтверждает внутрисосудистый гемолиз. В анализе мочи можно обнаружить гемоглобинурию.

Основным подтверждающим диагностическим тестом является качественное и количественное определение активности ферментов (в первую Г-6-ФДГ в эритроцитах, так как это самая частая патология). Обследовать необходимо не только больного, но и его родственников.

Подходы к терапии основываются на общих правилах ведения гемолитических анемий во время кризов (более подробно в разделе «Наследственный сфероцитоз»).

Рекомендуется в лечении добавить витамин Е, так как он обладает мембраностабилизирующим эффектом. Необходимо отменить провоцирующий фактор, а также начать дезинтоксикационную терапию.

Ниже представлен возможный вариант назначений для пациентов в стационаре:

1. Капельно внутривенно вводится 5% раствор глюкозы и 0,9% раствор хлористого натрия из расчета 10 мл/кг в сутки с рибофлавином, пиридоксином, кокарбоксилазой, цитохромом в возрастных дозах;

2. Парентерально вводятся глюкокортикоиды (преднизолон 6 мг/кг в сутки, или солюмедрол 15–30 мг/кг, или метипред 3–6 мг/кг и др.);

3. Мембраностабилизаторы: парентерально витамин Е 10–20 мг/кг, фолиевая кислота 1–3–5 мг, витамин А 5–10 мг/кг, эссенциале, рибоксин в возрастных дозах;

4. Седативные препараты;

5. Гемотрансфузии по общим для ГА показаниям - отмытые эритроциты из расчета 10 мл/кг по индивидуальному подбору дробно, малыми порциями.

Об эффективности лечения свидетельствуют следующие признаки:

- улучшение самочувствия больного;
- прекращение внутрисосудистого гемолиза (исчезновение гемоглобинурии, снижение уровня гемоглобина плазмы, билирубина);
- разблокирование сосудов почек, появление диуреза, ликвидация азотемии.

Рекомендации при выписке:

1) Профилактика гемолитических кризов – ограничение воздействия провоцирующих факторов (контроль приема лекарственных веществ, диета, избегание контактов с аллергенами и т.д.).

2) Индивидуальное решение о вакцинации детей с дефицитом активности ферментов;

3) Постоянный прием витаминов А, Е, группы В.

4) Диета - стол № 5 по Певзнеру.

5) Курсы желчегонной терапии (по необходимости и по индивидуальному плану).

6) Медотвод от занятий физкультурой по общей программе; разрешаются занятия в группе ЛФК или по облегченной программе (без участия в соревнованиях и сдачи нормативов).

7) Контроль клинического анализа крови с определением количества ретикулоцитов 1 раз в 1–3 месяца и при любом интеркуррентном заболевании.

8) Осмотр гематологом в зависимости от степени тяжести, от 1 раза в месяц до 1 раза в год.

9) Осмотр ЛОР-врача, стоматолога 1 раз в 6 месяцев. Санация всех очагов инфекции — как консервативная, так и оперативная. Оперативная санация проводится не ранее чем через 1,5–2 месяца после гемолитического криза.

10) УЗИ органов брюшной полости 1 раз в год; осмотр гастроэнтеролога по показаниям.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

- Классификация гипопластических анемий
- Классификация гемолитических анемий
- Принципы диагностики недефицитных анемий
- Дифференциальная диагностика
- Дозировка и схемы глюкокортикоидной терапии
- Принципы выбора и расчета инфузионной терапии.
- Показания к ТКМ

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ВЫСОКИЙ УРОВЕНЬ РЕТИКУЛОЦИТОВ ПРИ НИЗКИХ ПОКАЗАТЕЛЯХ ГЕМОГЛОБИНА И ГЕМАТОКРИТА ЯВЛЯЕТСЯ ПРИЗНАКОМ:

- 1) Гемолитических анемий.
- 2) Железодефицитной анемии
- 3) Апластической анемии
- 4) Нормы
- 5) Воспалительного заболевания

2. МИКРОСФЕРОЦИТОЗ ОТНОСИТСЯ У АНЕМИЯМ:

- 1) Гемолитическим иммунным
- 2) Гемолитическим неиммунным
- 3) Дефицитным
- 4) Гипопластическим
- 5) Не является анемией

3. ПАТОЛОГИЯ, КОТОРАЯ МОЖЕТ ВЫЗВАТЬ «АНЕМИЮ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ»:

- 1) Хроническая почечная недостаточность
- 2) Язвенная болезнь желудка

- 3) Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки
- 4) Частые носовые кровотечения
- 5) Энтеробиоз

4. К НЕДЕФИЦИТНЫМ АНЕМИЯМ, КРОМЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ, ОТНОСЯТСЯ

- 1) Мегалобластные анемии
- 2) Овалоцитоз
- 3) Талассемии
- 4) Ферментопатии эритроцитов
- 5) Апластические анемии

5. ДЛЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ, КРОМЕ АНЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА, ХАРАКТЕРНО НАЛИЧИЕ:

- 1) Желтушного синдрома
- 2) Синдрома гипервозбудимости
- 3) Инфекционно-токсического синдрома
- 4) Синдрома угнетения костного мозга
- 5) Гиперэритроцитоза

6. НИЗКОЕ КОЛИЧЕСТВО РЕТИКУЛОЦИТОВ НА ФОНЕ СНИЖЕНИЯ ГЕМОГЛОБИНА, ЭРИТРОЦИТОВ, ГЕМАТОКРИТА, ЛЕЙКОЦИТОВ МОЖЕТ БЫТЬ ПРИЗНАКОМ:

- 1) Апластической анемии
- 2) Гемолитической анемии
- 3) Отравления железом
- 4) Гиперплазии костного мозга
- 5) Постгеморрагической анемии

7. РЕТИКУЛОЦИТЫ ОТНОСЯТСЯ К:

- 1) Патологическим формам эритроцитов
- 2) Незрелым, но нормальным формам эритроцитов
- 3) Бластным клеткам
- 4) Лимфоидному росту гемопоэза
- 5) Патологическим формам тромбоцитов

8. САМОЙ ЧАСТОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИЕЙ НА ТЕРРИТОРИИ КРАСНОЯРСКОГО КРАЯ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) Микросфероцитоз
- 2) Железодефицитная
- 3) Талассемии
- 4) Дефицит глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы
- 5) Апластическая

9. ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ЗА ГЕМОЛИТИЧЕСКИМИ АНЕМИЯМИ НЕИММУННОГО ГЕНЕЗА ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ:

- 1) Три года
- 2) Пять лет
- 3) До перехода во взрослую сеть
- 4) Не проводится
- 5) Пол года

10. ОБЯЗАТЕЛЬНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ ЯВЛЯЮТСЯ:

- 1) Фолиевая кислота
- 2) Аскорбиновая кислота
- 3) Препараты железа
- 4) Дицинон
- 5) Циклофосфан

Ситуационные задачи по теме

Мальчик Ю., 2,5 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся желтушность кожных покровов. Из анамнеза известно, что 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. При поступлении 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: Hb - 72 г/л, Эр - $2,0 \times 10^{12}/л$, Ц.п. - 1,1, Ретик-16%, Лейк – $10,2 \times 10^9/л$, п/я - 2%, с - 45%, э - 3%, л - 37%, м - 13%, СОЭ -24 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок - 82 г/л, билирубин: не-прямой - 140,4 мкмоль/л, прямой - нет, свободный гемоглобин - отсутству-ет.

Осмотическая резистентность эритроцитов: снижена. 60% эритроцитов имеют сферическую форму.

1. Ваш предполагаемый диагноз?

2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).

3.Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).

4.Прогноз заболевания.

5.Длительность диспансеризации.

Задача №2.

Ребенок Ф., 7 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся желтушность кожных покровов. Примерно 2-3 раза в год отмечается желтизна кожи и слизистых на фоне ОРВИ.

Примерно 4 дня назад у мальчика повысилась температура до 38,5°C, без катаральных явлений, ребенок пожелтел, моча потемнела. В поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия – гемоглобин 70 г/л. Из семейного анамнеза известно, что мать здорова, а у отца периодически желтеют склеры.

При поступлении состояние ребенка тяжелое, вялый, заторможенный. 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 по краю реберной дуги, селезенка + 4 см ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены.

Общий анализ крови: Hb - 68 г/л, Эр - $2,0 \times 10^{12}/л$, Ц.п. - 1,1, Ретик-26%, Лейк – $14,2 \times 10^9/л$, п/я - 2%, с - 45%, э - 3%, л - 37%, м - 13%, СОЭ -24 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок - 80 г/л, билирубин: не-прямой - 125мкмоль/л, прямой - нет, свободный гемоглобин - +++.

Осмотическая резистентность эритроцитов: нормальная.

1. Ваш предполагаемый диагноз?

2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).

3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).

4. Прогноз заболевания.

5. Длительность диспансеризации.

Задача №3.

Мальчик П., 3,5 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся бледность кожных покровов и слизистых, слабость, стал чаще болеть. Пол года получает препараты железа, без эффекта. В последние недели состояние ухудшилось.

Из анамнеза известно, что 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.

Примерно пол года назад при посещении поликлиники в крови было обнаружено снижение уровня гемоглобина. Выставили диагноз Железодефицитная анемия, легкой степени. Получал препараты железа. Однако, отмечается прогрессирующее снижение уровня гемоглобина. 3 месяца назад стал чаще болеть. За прошедшее время перенес 5 ОРВИ, 1 пневмонию. В поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия – гемоглобин 62 г/л.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Мальчик вялый, сонливый. Кожа и слизистые оболочки бледные. Отмечаются герпетические высыпания на губах, признаки стоматита. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Тоны сердца учащены, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезенка не пальпируется. Стул, моча без особенностей.

Общий анализ крови: Hb - 50 г/л, Эр - $1,0 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 1,1, Ретик-не обнаружены, Лейкоциты – $1,2 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 45%, э - 3%, л - 37%, м - 13%, СОЭ -24 мм/час, тромбоциты единичные.

Биохимический анализ крови: общий белок - 82 г/л, билирубин: не-прямой – 14,0 мкмоль/л, прямой - нет, свободный гемоглобин - отсутствует.

Осмотическая резистентность эритроцитов: нормальная. 60% эритроцитов имеют увеличенные размеры.

- 1 Ваш предполагаемый диагноз?
- 2 При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
- 3 Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
- 4 Прогноз заболевания.
- 5 Показана ли ребенку трансплантация клеток костного мозга?

Задача №4.

Ребенок Г., 14 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся желтушность кожных покровов. Примерно каждые 2-3 месяца отмечается усиление появившихся симптомов. С возраста 2 года стоит диагноз Талассемия.

Примерно 2 дня назад у мальчика повысилась температура до $37,5^{\circ}\text{C}$, без катаральных явлений, ребенок пожелтел, моча потемнела. В поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия – гемоглобин 90 г/л. Из семейного анамнеза известно, что мать здорова, а у отца стоит диагноз Гемолитическая анемия. Два старших брата страдают таким же заболеванием.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести, вялый, заторможенный. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, готическое небо. Периферические лимфатические узлы крупные, мягкие, безболезненные, подвижные. Тоны сердца учащены, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий,

безболезненный. Печень + 4, селезенка + 4 см ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены.

Общий анализ крови: Hb - 88 г/л, Эр - $2,0 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 1,1, Ретик-26%, Лейк - $14,2 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 45%, э - 3%, л - 37%, м - 13%, СОЭ -24 мм/час. Много мелких мишеневидных эритроцитов.

Биохимический анализ крови: общий белок - 80 г/л, билирубин: не-прямой - 155 мкмоль/л, прямой - нет, свободный гемоглобин отсутствует.

Осмотическая резистентность эритроцитов: повышена.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача №5.

Ребенок И., 8 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся бледность кожных покровов и слизистых, слабость, высокую заболеваемость в последнее время. 3 месяца получал препарат железа по поводу Железодефицитной анемии. Однако, эффекта нет. В последние недели состояние ухудшилось. Появилась резкая слабость, постоянно повышенная температура тела до 37,5.

Из анамнеза известно, что мальчик родился от первой, нормально протекавшей беременности, срочных родов. Болел редко. Не чаще 1 раза в год. 4 месяца назад в квартире проводили длительный ремонт. Ребенок все время находился с родителями в этой же квартире. 3 месяца назад перенес тяжелое ОРВИ.

В поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия – гемоглобин 69 г/л.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Мальчик вялый, сонливый. Кожа и слизистые оболочки бледные. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Тоны сердца учащены, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируется. Стул, моча без особенностей.

Общий анализ крови: Hb - 69 г/л, Эр - $1,5 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 1,1, Ретикулоциты- единичные. Лейкоциты – $2,2 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 45%, э - 3%, л - 37%, м - 13%, тромбоциты единичные. СОЭ -24 мм/час,

Биохимический анализ крови: общий белок - 68 г/л, билирубин: не-прямой –4,0 мкмоль/л, прямой - 4, свободный гемоглобин - отсутствует.

Осмотическая резистентность эритроцитов: нормальная.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).

3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

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.

- Частота гемолитических анемий у детей Красноярского края.
- Особенности диагностики апластических анемий в Красноярском крае.
- Составление и решение типовых задач по теме «Диспансеризация детей и подростков с гемолитическими анемиями».

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.	Красноярск :	2013

	пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. В. Бычковская [и др.]	Новые компьютерные 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.01.1.8.12 **Тема 12.1.3** «Гематология. Анемии, геморрагические и тромботические заболевания».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Самыми распространенными заболеваниями, которые приводят к геморрагическому синдрому у детей относятся тромбоцитопении и тромбоцитопатии. Клинические проявления у этих заболеваний одинаковые, что приводит к затруднениям при проведении дифференциальной диагностики. Правильная диагностика, терапия и дальнейшее ведение пациентов с тромбоцитопениями и тромбоцитопатиями зависит от тяжести заболевания, этиологических факторов, особенностей организма ребенка.

Патология системы гемостаза встречается в практической деятельности врача любой специальности. При этом самая частая патология, диагностируется реже всего. Основная проблема диагностики и, как следствие, терапии расстройств в системе гемостаза, заключается в том, что многие врачи считают диагностику расстройств гемостаза очень сложной задачей. Связано это, в первую очередь, с недостаточным пониманием основ системы гемостаза, а также не правильной интерпретацией результатов лабораторных обследований, порядков оказания медицинской помощи и подходам к терапии, с точки зрения доказательной медицины.

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, правила выдачи справок и листов нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию и патофизиологию системы гемостаза, современные методы клинической и параклинической диагностики гемофилий, тромбоцитопений и тромбоцитопатий различного генеза, современную классификацию, клиническую симптоматику, этиологию, патогенез, принципы лечения диспансерного наблюдения анемий, принципы неотложной помощи, вопросы профилактики специфических осложнений у детей и подростков с патологией гемостаза.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения расстройств гемостаза и неотложных состояний.

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.

Система гемостаза обеспечивает сохранение жидкого состояния крови, а также останавливает кровотечение при повреждении сосудов. В целом это сложная система взаимодействий между сосудами, тромбоцитами и белками плазмы. Очень часто, упрощенно, выделяют свертывающую и противосвертывающую системы, подчеркивая основные функции. Однако, система гемостаза включает в себя пять различных, но постоянно взаимосвязанных составляющих:

1. Сосудистая стенка;
2. Тромбоциты;
3. Белки свертывания крови (прокоагулянты);
4. Белки противосвертывающей системы (антикоагулянты);
5. Белки, обеспечивающие тромболитический процесс (система фибринолиза).

Реакции сосудистой стенки и тромбоцитов обозначают, как сосудисто-тромбоцитарное звено гемостаза.

Итак, если рассматривать систему гемостаза, с функциональной позиции, то можно выделить три основные составляющие: 1. Свертывающая система, 2. Противосвертывающая система, 3. Система фибринолиза (тромболитическая).

1.1. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз.

Термином «сосудисто-тромбоцитарный гемостаз» обозначают процесс формирования тромботического тромба. Как видно из названия в этом процессе участвуют сосуды (стенка сосудов и эндотелиоциты), периваскулярная ткань и тромбоциты (эритроциты и лейкоциты тоже участвуют в этом процессе, но их ролью можно пренебречь).

Реакция сосудов заключается в развитии временного, локального спазма, при условии наличия мышечных клеток, вворачивании сосудистой стенки внутрь просвета сосуда. В месте повреждения изменяется заряд сосудистой стенки с отрицательного на положительный. При повреждении эндотелиальных клеток выделяется внутриклеточный фактор фон Виллебранда (VWF). Указанные процессы, условно объединяют в первую стадию сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

Вторая стадия - образование тромботической пробки. Процесс проходит за счет тромбоцитов, которые активируются при контакте с поврежденной сосудистой стенкой и прилипают к ней. Этот процесс называется адгезией. Адгезия является одной из основных функций

тромбоцитов. И при снижении адгезивной функции развиваются тромбоцитопатии. В дальнейшем тромбоциты склеиваются между собой. Процесс называется - агрегация тромбоцитов.

Агрегация является второй основной функцией тромбоцитов. Агрегационная функция активируется под воздействием вышедшего из эндотелиоцитов фактора Виллебранда. При недостаточном количестве или активности фактора Виллебранда (болезнь Виллебранда) наблюдается снижение или отсутствие агрегационной функции тромбоцитов. Нарушения агрегационной функции тромбоцитов наблюдаются и при тромбоцитопатиях.

В целом тромбоцитарная пробка образуется в течение 1 - 3 минут с момента повреждения. Это свойство нашло отражение в диагностике тромбоцитопатий. Речь идет о диагностическом тесте – длительность (время) кровотечения.

Третья стадия - сокращение и уплотнение (ретракция) тромбоцитарного тромба под воздействием актиномиозинового комплекса (тромбостенина). Опять же, это свойство используется в диагностике расстройств гемостаза – время ретракции кровяного сгустка.

Сами тромбоциты образуются в костном мозге из мегакариоцитов, которые очень крупные и не могут выйти в кровоток. Однако цитоплазма мегакариоцитов отшнуровывается и попадает в системный кровоток. По своей сути цитоплазма мегакариоцитов является материалом для образования тромбоцитов.

Тромбоциты имеют круглую или овальную форму, диаметром 2-4 мкм. Длительность жизни тромбоцитов, в среднем, 9 суток (от 8 до 12 суток). У них отсутствует ядро. В цитоплазме находится большое количество гранул с различными биологически-активными веществами. Вещества, находящиеся в тромбоцитах, получили название тромбоцитарных факторов (ТФ) свертывания крови иногда их называют пластинчатыми факторами (ПФ) свертывания. Выделяют эндогенные (образуются в тромбоцитах) и экзогенные (адсорбированные на поверхности клеток) факторы.

В качестве примера, обычно, приводят тромбопластин. По своей природе тромбопластин является липидно-белковым комплексом, на котором, как на матрице, происходит гемокоагуляция.

ТФ-4 - антигепариновый фактор, который обладает выраженной антигепариновой активностью. Именно он нейтрализует гепарин в плазме. Таким образом, становится понятным, почему при тромбоцитопении увеличивается чувствительность к гепарину.

ТФ-5 обеспечивает адгезию и агрегацию тромбоцитов. По свойствам похож на фибриноген, но отличается от него по своей структуре. Часто называется «агглютинабельный» фактор.

Еще одной особенностью тромбоцитов является то, что их мембрана обладает высокой биологической активностью. При контакте тромбоцитов с поврежденной сосудистой стенкой он активируется, уплощается, расплывается, появляются псевдоподии, которые превышают диаметр самой клетки в 6-8 раз.

Тромбоциты, кроме гемостатической, обладают еще рядом функций. Они принимают участие в обеспечении иммунной защиты организма, обладают фагоцитарной активностью, содержат IgG и факторы, превращающие «нулевые» лимфоциты в Т- и В-лимфоциты, являются источником лизоцима и лизинов. Проявляют ангиотрофическую функцию и обеспечивают нормальное функционирование эндотелиоцитов.

В физиологических условиях эндотелиальные клетки предупреждают адгезию и агрегацию тромбоцитов, предотвращают начало коагуляции. Способность эндотелиоцитов поддерживать жидкое состояние крови обеспечивается ингибитором агрегации тромбоцитов (простациклин), отрицательным зарядом эндотелиальных клеток, отдельными эндотелиальными белками, ингибирующими начавшуюся коагуляцию (тромбомодулин). С точки зрения практического применения данной информации, можно вспомнить о антиагрегантной терапии.

Кроме этого эндотелий активно участвует в процессе фибринолиза путем синтеза активатора тканевого плазминогена, который способствует превращению плазминогена в плазмин.

Механизмы остановки кровотечения за счет сосудисто-тромбоцитарного звена гемостаза.

При повреждении мелкие сосуды рефлекторно спазмируются за счет сокращения гладкомышечных клеток (при их наличии). Дальнейший спазм сосудов сохраняется благодаря действию целого ряда биологически активных веществ, которые синтезируются эндотелиоцитами и тромбоцитами (серотонин, тромбоксан, катехоламины).

Одновременно с этим из поврежденных клеток выходит аденозиндифосфат (АДФ), что приводит к активации тромбоцитов. Еще одним дополнительным стимулятором тромбоцитов являются коллагеновые и фибриллярные структуры субэндотелиального слоя (базальной мембраны), которые проникают в просвет сосудов.

Взаимодействие тромбоцитов, коллагена и фактора Виллебранда вызывает активацию адгезии тромбоцитов и, практически сразу, под влиянием АДФ, тромбоксана, катехоламинов, фактора Виллебранда происходит агрегация тромбоцитов. Однако, такая межклеточная связь не достаточно прочная и является обратимой.

Образование более прочной связи между тромбоцитами происходит в результате вторичной агрегации и ретракции (сокращение и уплотнение) тромбоцитарной пробки. Связано это с тем, что при агрегации тромбоцитов форма их изменяется, на поверхности мембраны появляются рецепторы к фибриногену. Фибриноген, при взаимодействии с этими рецепторами, связывает между собой активированные клетки.

Клиническое значение всех указанных выше процессов заключается в остановке кровотечения из мелких сосудов. Зная и понимая указанные механизмы можно установить причастность сосудисто-тромбоцитарного звена к развившейся патологии.

Одним из самых распространенных и простых методов является определение времени кровотечения. Время кровотечения (проба Дьюка) - продолжительность кровотечения при уколе. Для проведения пробы одноразовым ланцетом или иглой от шприца производят укол кончика пальца на глубину 4 мм. Далее через каждые 10-30 секунд фильтровальной бумагой, не касаясь ранки, снимают каплю крови. Отсчет времени начинается с момента появления первой капли крови и заканчивается при остановке кровотечения. В норме кровотечение прекращается через 1,5-3 мин.

1.2. Коагуляционный гемостаз.

При повреждении крупных кровеносных сосудов, где скорость кровотока и давление достаточно высокие, остановка кровотечения за счет реакции сосудов и тромбоцитов невозможна и реализуется путем активации коагуляционного гемостаза.

В коагуляционных реакциях участвуют специализированные белки, фосфолипиды и ионы кальция. Практически все прокоагуляционные белки в плазме циркулируют в неактивной форме и являются проферментами. Активация проферментов происходит путем протеолиза.

Проферменты принято обозначать римскими цифрами. Например, I – фибриноген; II – протромбин и т.д. Активные формы обозначаются римскими цифрами с добавлением буквы «а». Например, Ia – фибрин; IIa – тромбин. Международная номенклатура факторов свертывания крови представлена в таблице 1.

Таблица 1.

Общие нормативные показатели системы гемостаза (Н.С. Кизилова, 2007).

Название фактора	Количество (активность)	Достаточный минимум	Период полужизни
I. Фибриноген	3 (170-450) г/л	0,5 г/л	100 ч.
II. Протромбин	200 мг/л (70-130%)	80 мкг/40%	72-96 ч
III. Тромбопластин	-	-	-
IV. Ионы Ca ⁺⁺	2,3 - 2,8 ммоль/л	-	-
V. АС-глобулин	25мг/л (80-110%)	2,5-4 мг/л (10-15%)	12-15 ч.
VII. Проконвертин	2 мг/л (70-130%)	0,2 мг/л (10%)	2-6 ч.
VIII. Антигемофильный глобулин	50 мг/л (80-120%)	5-7мг/л (10-15%)	7-8 ч.
IX. Кристмас-фактор	3-4 мг/л (70-130%)	4-6 мг/л (20-30%)	20-30 ч.
X. Стюарта-Прауэра	6-8 мг/л	0,15мг/л	30-70 ч.

фактор	(70-140%)	(20%)	
XI. Предшественник тромбопластина	7 мг/л (70-130%)	15 мг/л (15-20%)	30-70 ч.
XII. Хагеманна фактор	40 мг/л	не установлено	50-70 ч.
XIII. Фибриназа, фибрин-стабилизирующий фактор	не установлено	10%	72-100 ч

Кроме общей классификации имеются некоторые особенности, связанные с активацией плазменных факторов и их активностью.

Выделяют, так называемые, «витамин К-зависимые факторы». К ним относятся II, VII, IX, X.

Есть «тромбин-чувствительные факторы»: I, V, VIII, XIII.

Факторы контакта: XII, XI, ВМ-кининоген, прекалликреин.

Сериновые протеазы: XII, XI, X, IX, VII, II, плазмин.

Дополнительные факторы: фактор Виллебранда, фактор Флетчера, фактор Фитцджеральда.

Обычно, процесс коагуляции описывают, как цепь последовательных ферментативных реакций. В результате этих реакций происходит активация неактивных проферментов, которые становятся активными и, в свою очередь, являются активаторами для других неактивных факторов.

В классической схеме коагуляции, условно, выделяют внутренний и внешний пути или механизмы. Оба механизма приводят к активации фактора X (общего пути). Процесс коагуляции заканчивается образованием тромбина, фибрина и формированием тромба.

Внутренний путь коагуляции начинается с активации XII фактора (фактор Хагеманна) под влиянием активированных тромбоцитов, коллагена, адреналина. В свою очередь активированный XII фактор способствует переходу фактора XI в XIa. Фактор XIa влияет на фактор IX и активирует его (IXa). Фактор IXa работает вместе с фактором VIIIa и ионами Ca^{++} и переводит фактор X в его активированную форму Xa. Далее фактор Xa переводит протромбин (II) в тромбин (IIa). При этом фактор Xa работает совместно с фактором Va, в присутствии которого ускоряется процесс образования тромбина.

Внешний путь коагуляции. Для запуска внешнего пути свертывания необходим фактор III (тканевой фактор), который активирует фактора VII. Фактор VIIa переводит фактор X в Xa, а также активирует фактор IX. Однако активация фактора IX существенной роли в коагуляции не играет, т.к. реализуется очень медленно. Фактор Xa переводит протромбин (II) в тромбин (IIa). Образование фибрина реализуется по внешнему пути в течение секунд, что ведет к быстрому появлению первых порций тромбина, который активирует другие коагуляционные факторы (VIII, V, XIII и др.).

Превращение фибриногена (I) в фибрин (Ia) происходит под действием тромбина (IIa). При этом образуются фибрин-мономеры, из которых

формируются димеры, тримеры, олигомеры фибрина и фибриллы растворимого фибрина.

Фибрин-стабилизирующий фактор (XIIIa), который активируется тромбином в присутствии Ca^{2+} переводит нестабильный, растворимый фибрин в стабильный нерастворимый.

Образовавшийся сгусток фибрина уплотняется за счет тромбоцитов, в большом количестве попадающих в структуру сгустка. Наступает ретракция сгустка фибрина. Сгусток, состоящий из тромбоцитов, эритроцитов и большого числа волокон фибрина, способен остановить кровотечение из крупных сосудов.

Одновременно с развитием коагуляции агрегированные тромбоциты выделяют биологически активные вещества из своих гранул. Результатом этого является локальное повышение концентрации прокоагулянтов и усиление тромбообразования.

1.3. Система физиологических антикоагулянтов.

Среди физиологических антикоагулянтов выделяют первичные, которые всегда присутствуют в плазме и вторичные, которые образуются в процессе коагуляции.

Первичные антикоагулянты: антитромбин III (АТIII), протеин С, протеин S, ингибитор внешнего пути свертывания (TFPI), кофактор гепарина II.

Антитромбин III является ведущим антикоагулянтом. Однако антитромбин III проявляет максимальный антикоагулянтный эффект только в комплексе с гепарином. Именно комплекс антитромбин III + гепарин блокирует факторы IIa, IXa, Xa, XIa, XIIa. При недостаточности АТIII, гепарин оказывается практически неэффективным.

Протеин С и протеин S являются витамин К зависимыми белками, которые синтезируются в печени. В плазме они находятся в форме проферментов, которые превращаются в активную форму на поверхности эндотелиальных клеток с помощью комплекса тромбин/тромбомодулин.

Тромбин, который образуется в процессе коагуляции, связывается с тромбомодулином эндотелиоцитов и теряет всю свою прокоагуляционную активность, сохраняя способность активировать протеин С. После активации протеина С происходит его соединение с протеином S (в качестве кофактора). Комплекс протеинов С + S расщепляет фактор Va и фактор VIIIa. При этом эффективно предотвращается дальнейшее образование тромбина, а уже существующий тромбин начинает проявлять свойства активатора антикоагулянтного механизма. То есть диаметрально меняет свою роль.

К вторичными антикоагулянтами относят продукты деградации фибриногена и фибрина, которые тормозят конечный этап коагуляции.

1.4. Система фибринолиза.

Образовавшийся в результате свертывания крови фибриновый сгусток, подвергается лизису под влиянием ферментов фибринолитической системы.

Процесс фибринолиза осуществляется основными компонентами к которым относятся: плазмин, пламиноген (неактивный предшественник пламина), активаторы пламиногена, ингибиторы пламиногена.

Основными активаторами пламиногена являются: тканевый активатор пламиногена, синтезирующийся в эндотелиоцитах; урокиназа; комплекс фактора XIIIa с калликреином.

Выделяют первичный и вторичный фибринолиз. Первичный фибринолиз вызывается гиперплазминемией, при поступлении в кровь большого количества активаторов пламиногена при непосредственном повреждении тканей. То есть мы должны понимать, что при повреждении тканей происходит не только активации свертывающей системы, но и противосвертывающей, и системы фибринолиза.

Вторичный фибринолиз развивается в ответ на внутрисосудистое свертывание крови и образование фибринового сгустка. Т.е. после свершившегося факта – образования тромба.

Активаторы пламиногена ферментируют пламиноген до пламина, который непосредственно вызывает протеолиз фибрина, в результате чего образуются продукты деградации фибрина (ПДФ).

Большое клиническое значение имеет определение в крови одного из ПДФ, а именно D-димера, так как этот показатель является наиболее надежным маркером образования фибрина внутри сосуда и его повышенная концентрация в крови может подтвердить процесс распада тромбов.

ДИАГНОСТИКА ПАТОЛОГИИ ГЕМОСТАЗА.

Нарушения в системе гемостаза могут проявляться повышенной кровоточивостью (тромбоцитопении, тромбоцитопатии, болезнь Виллебранда, гемофилии, гипофибриногенемия и др.), тромбозами (тромбофилия, ДВС-синдром, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура) или их сочетанием.

В настоящее время существует достаточно широкий спектр методов для диагностики нарушений в системе гемостаза, как в стационарных, так и амбулаторных условиях.

Клинико-функциональные пробы. Для определения патологии сосудисто-тромбоцитарного звена системы гемостаза можно использовать определение времени кровотечения из микрососудов. Существует две основные модификации этого теста: проба Дьюка – без дополнительной компрессии и проба Айви - на фоне венозного стаза путем сдавливания плеча манжетой.

Лабораторные методы позволяют измерить число и функции тромбоцитов (адгезия, агрегация), провести функциональные коагуляционные тесты, определить содержание и активность факторов про- и антикоагуляционной системы, системы фибринолиза, продуктов деградации фибриногена и фибрина, обнаружить искомые антигены или антитела при тромбоцитопениях, тромбоцитопатиях, выявить генетические аномалии

методом ПЦР (мутации фактора Va, гена протромбина G 20210, гена метилентетрагидрофолатредуктазы и др.).

При обследовании пациентов следует выделять два этапа диагностики: первичный скрининг и уточняющие пробы. На показатели коагулограммы может оказать влияние прием некоторых лекарственных препаратов и фоновых заболеваний пациента, что должно учитываться при интерпретации полученных результатов.

Существенной особенностью лабораторной диагностики является использование референсных значений, принятых в конкретной лаборатории. Референсные значения могут варьировать при смене набора реактивов, используемых в лаборатории. Поэтому необходимо ориентироваться на актуальные референсные значения, которые указываются в бланке результата анализа.

Тесты для оценки сосудисто-тромбоцитарного компонента гемостаза.

Время кровотечения - значительно удлиняется при тромбоцитопениях, тяжелых тромбоцитопатиях, дефиците фактора Виллебранда. Кровоточивость связана с недостаточностью адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов и нарушением образования в поврежденных сосудах тромбоцитарной пробки.

Необходимо помнить, что определение времени кровотечения не позволяет выявить все возможные нарушения в тромбоцитарно-сосудистом звене гемостаза.

Определение количества тромбоцитов в крови. Норма – $150-350 \times 10^9/\text{л}$. Верхняя граница может варьировать в зависимости от модели гематологического анализатора. В целом все автоматические гематологические анализаторы могут завышать показатель.

Уменьшение количества тромбоцитов говорит о наличии тромбоцитопении. Если это сопровождается геморрагическим синдромом, то говорят о тромбоцитопенической пурпуре. Причинами таких состояний могут быть:

1. острый ДВС-синдром;
2. гипо- и апластические анемии и незрелость костного мозга;
3. нарушение образования в организме тромбопоэтина;
4. тромботическая тромбоцитопеническая пурпура и гемолитико-уремический синдром;
5. спленомегалия и гепатолиенальный синдром;
6. гепарин-индуцированная тромбоцитопения;
7. иммунные формы тромбоцитопении;
8. дефекты при получении крови для исследования - псевдотромбоцитопения в случае использования этилендиаминтетрауксусной кислоты (ЭДТА) в качестве стабилизатора крови.

Повышение уровня тромбоцитов:

1. полицитемия;
2. вторичный, реактивный тромбоцитоз при гемолизе, инфекциях, острых кровотечениях;
3. при тромбоцитопатиях (компенсаторно);
4. гемобласты.

Определение функциональной активности тромбоцитов.

Для определения агрегации тромбоцитов используют физиологические индукторы (адреналин, АДФ, коллаген, ристоцетин или ристомицин). Интересным с точки зрения дифференциальной диагностики является использование ристоцетина. Он инициирует взаимодействие фактора Виллебранда с рецепторами тромбоцитов и стимулирует их агрегацию.

Повышение агрегационной активности может наблюдаться при тромбоцитозе и тромбозах.

Снижение агрегации наблюдается при тромбоцитопатиях, болезни Виллебранда, применении антиагрегантов.

Тесты для оценки плазменного звена гемостаза.

Первоначально рекомендуется провести тесты, отражающие состояние отдельных звеньев системы гемостаза. При этом необходимо помнить, что в различных лабораториях перечень тестов, входящих в гемостатический скрининг может отличаться от такового в других лабораториях. Однако в настоящее время в распоряжении врачей имеются стандарты оказания помощи, в которых регламентирован существующий перечень исследований. Традиционно выделяют скрининговые исследования и подтверждающие. Скрининговые тесты доступны в каждой лаборатории и обязательно выполняются в условиях амбулаторной диагностики, как это регламентируется существующими стандартами и клиническими рекомендациями.

Скрининговые тесты:

1. АПТВ или АЧТВ (активированное парциальное (частичное) тромбопластиновое время);
2. Протромбиновое время (ПТВ) или протромбиновый индекс (ПТИ), или международное нормализованное отношение (МНО);
3. Определение содержания фибриногена.

Проведение скрининговых тестов позволяет определить нарушения со стороны факторов-субстратов, кофакторов, ингибиторов каскада свертывания, а также действие некоторых лекарственных препаратов. Основным тестом на состояние внутреннего каскада свертывания плазмы является АЧТВ, на состояние внешнего каскада - протромбиновое время.

АЧТВ используется для оценки внутреннего каскада свертывания плазмы и антикоагулянтного действия гепаринов. Условно, можно сказать, что АЧТВ показывает эффективность работы VIII-XII факторов. Изолированное удлинение АЧТВ позволяет выявить относительно часто встречающуюся гемофилию А и В (дефицит факторов VIII и IX соответственно), болезнь Виллебранда.

Референсные значения АПТВ: 25-35 секунд (необходимо ориентироваться на референсные значения лаборатории, производившей анализ!)

Укорочение АЧТВ соответствует ускорению процесса свертываемости за счет активации внутреннего механизма, что характерно для тромбозов и тромбоэмболий. Достаточно часто такие изменения связаны с резистентностью фактора V к активированному протеину C, повышенным уровнем фактора VIII, фактора Виллебранда или активированных факторов свертывания; при ДВС-синдроме (гиперкоагуляционная фаза).

Удлинение АЧТВ наблюдается при повышенной кровоточивости в результате дефицита или снижении активности факторов внутреннего пути свертывания (VIII - гемофилия A, IX – гемофилия B, XI – гемофилия C, XII) при условии что результаты ПТВ при этом находятся в пределах нормы.

В случае удлинения ПТВ и удлинения АЧТВ можно думать о дефиците факторов II, VII, IX, X (т.е. нехватка факторов протромбинового комплекса) или V. При недостаточности фактора Виллебранда также удлиняется АЧТВ.

АЧТВ достаточно хорошо отражает эффективность гепаринотерапии, в первую очередь нефракционированным гепарином.

Протромбиновое время.

Протромбиновое время часто используют в клинической практике, как скрининговый тест оценки внешнего каскада свертывания плазмы, определения активности фактора VII, для контроля за лечением непрямыми антикоагулянтами.

В настоящее время результаты определения протромбинового времени могут быть представлены в форме протромбинового индекса (ПТИ) или международного нормализованного отношения (МНО).

Референсные значения ПТВ: 14-19 секунд. Однако ориентироваться необходимо на значения принятые в лаборатории, проводившей исследования.

Укорочение ПТВ наблюдается при активации внешнего механизма свертывания при различных видах внутрисосудистого свертывания крови; лечение концентратами факторов протромбинового комплекса.

Удлинение ПТВ характерно для дефицита или аномалии факторов протромбинового комплекса (II, VII, IX, X), в случаях назначения антикоагулянтов непрямого действия (варфарин, аценокумарол) и нефракционированного гепарина; болезнях печени и желчевыводящей системы; ДВС-синдрома (потребление факторов свертывания в переходную фазу и фазу гипокоагуляции); для переливаний реополиглокина и препаратов гидроксиптилкрахмала;

ПТИ рассчитывается по формуле $\frac{\text{ПТВ контроля}}{\text{ПТВ пациента}} \times 100\%$ и измеряется в

процентах.

Из формулы видно, что ПТИ имеет отрицательную связь с ПТВ. При удлинении ПТВ пациента (гипокоагуляция) будет уменьшаться показатель

ПТИ. В случае укорочения ПТВ показатель протромбинового индекса будет увеличиваться (гиперкоагуляция).

Нормативные показатели ПТИ составляют 70-110%, при этом необходимо ориентироваться на нормативы лаборатории.

Однако значения ПТВ и ПТИ являются, по сути, качественными показателями. Существенным недостатком определения протромбинового времени в секундах является низкая воспроизводимость из-за нестандартизированной тромбопластина. Получается, что нельзя сопоставлять результаты у одного пациента, полученные в разных лабораториях, на разных приборах или с разными тест-наборами (даже от одного производителя, но разных серий). Между количеством факторов и измерением ПТВ в секундах нет прямой пропорциональной зависимости.

Учитывая эти недостатки в клиническую практику введен показатель МНО (международное нормализованное отношение) – дополнительный способ представления результатов протромбинового теста. По сути, МНО – математическая коррекция и стандартизация протромбинового времени, что позволяет сравнивать результаты, полученные в разных лабораториях. Нормальные показатели МНО 0,8-1,2. Увеличение значений МНО соответствует повышению АЧТВ и характерно для повышенной кровоточивости. Уменьшение – гиперкоагуляции.

Тромбиновое время.

Тромбиновое время (ТВ) – характеризует конечный этап процесса свертывания – превращение фибриногена в фибрин под действием тромбина. На показатель тромбинового времени влияет концентрация фибриногена в плазме и наличие продуктов деградации фибрина.

Референсные значения ТВ: 18-24 секунд. Более точные показатели предоставляет лаборатория.

Укорочение ТВ характерны для гиперфибриногенемии (более 6,0 г/л), начальной (гиперкоагуляционной) фазы острого и подострого ДВС-синдрома.

Удлинение ТВ наблюдается при гепаринотерапии обычным гепарином; гипофибриногенемии (менее 1,0 г/л), в случаях развития острого ДВС-синдрома и при тромболитической терапии.

Концентрация фибриногена в плазме.

Фибриноген является острофазным белком, синтезируется в печени.

Референсные значения фибриногена: 2,0-4,0 г/л. Однако, как правило, снижение концентрации фибриногена до 1,0-1,5 г/л не является критическим. Критическим считается снижение фибриногена менее 0,5-1,0 г/л.

Снижение концентрации фибриногена наблюдается при остром ДВС-синдроме, дисфибриногенемии, гипо- и афибриногенемии.

Повышение концентрации фибриногена характерно для инфекционных и воспалительных процессов; подострого и хронического ДВС-синдрома, третьего триместра беременности; тромбофилии.

Определения физиологических антикоагулянтов.

Протеин С работает только в комплексе с протеином S и инактивирует Va и VIIa, поэтому необходимо параллельно исследовать и протеин С, и протеин S. Протеин С является витамин-К-зависимым.

Референсные значения протеина С - 94-124%.

Снижение протеина С может наблюдаться при врожденном дефиците или аномалии протеина С; геморрагической болезни новорожденных; патологии печени с нарушением ее белковосинтетической функции; ДВС-синдроме; сепсисе. В целом снижение содержания или активности протеина С может привести к развитию тромбоза.

Протеин S является витамин-К-зависимым белком и кофактором протеина С. Референсные значения протеина S - 81-111%.

Уменьшение содержания или активности протеина S характерно для наследственного дефицита; патологии печени с нарушением ее функции; ДВС-синдрома; патологии почек; наличия антител к протеину S.

Антитромбин III. Определение содержания или активности антитромбина III используют для диагностики тромбозов, а также контроля лечения гепарином. Длительная гепаринотерапия может приводить к снижению активности АТIII в плазме. Лечение высокими дозами гепарина, особенно нефракционированным гепарином, приводит к транзиторному снижению АТIII по механизму потребления, особенно у больных с тяжелой патологией, при критических состояниях, при ДВС-синдроме, сепсисе. Референсные значения АТ: 86 - 116%.

Снижение содержания или активности АТIII наблюдается при наследственном дефиците или аномалии АТIII; заболеваниях печени и почек; ДВС-синдроме.

Определение антикоагулянтов не является скрининговым, проводится по необходимости (подозрении на тромбозы, тромбофилию).

Исследования системы фибринолиза.

Основные методы оценки состояния системы фибринолиза основаны на: 1) регистрации времени и степени растворения сгустков крови; 2) определении концентрации плазминогена, его активаторов и ингибиторов.

Определение времени лизиса сгустков позволяет оценить состояние механизмов образования плазминогена. Для проведения теста требуется знать исходный уровень фибриногена в плазме. При гипофибриногенемии время лизиса укорачивается. При гиперфибриногенемии - удлиняется. Референсные значения XIIa зависимый фибринолиза – 4-10 мин.

Учитывая ориентировочный характер и недостаточную специфичность этого теста рекомендуется использовать определение отдельных факторов фибринолиза, в первую очередь плазминогена.

Плазминоген, а также тканевой активатор плазминогена (ТАП) определяют для диагностики ДВС-синдрома, тромбофилий; регистрации патологии в системе фибринолиза; контроля лечения фибринолитическими препаратами. На самом деле дефицит плазминогена встречается очень редко,

наиболее часто выявляют дефицит ТАП. Основным источником ТАП эндотелиальные клетки. Референсные значения плазминогена **71-101%**.

Недостаток активности плазминогена, чаще из-за дефицита тканевого активатора плазминогена характерен для патологии почек, тромбофилий, сепсиса.

Увеличение содержания плазминогена и его активаторов наблюдается при патологии поджелудочной железы, печени; ДВС-синдроме.

Тесты активации свертывания крови.

D-димеры – специфические продукты деградации фибрина, входящие в состав тромба и образующиеся в процессе лизиса сгустка крови. Можно сказать, что концентрация D-димеров пропорциональна активности фибринолиза и количеству лизируемого фибрина. Благодаря этому тесту можно оценить интенсивность процессов формирования и лизиса сгустков фибрина.

D-димеры долго персистируют в крови, время их полувыведения составляет более 24-48 ч. D-димеры – показатель того, что в процессе фибринолиза расщепляется именно фибрин, а не фибриноген или фибрин-мономеры. Это принципиально отличает диагностическую значимость определения D-димеров от РФМК. РФМК могут дополнительно образовываться при деградации фибриногена и фибрин-мономеров.

Референсные значения D-димера - 33,5-727,5 нг/мл.

Повышение уровня D-димеров в крови определяется при развитии тромбозов, тромбоэмболий, ДВС-синдроме.

Растворимые фибрин-мономерные комплексы (РФМК) являются продуктами деградации не только тромба, но и фибриногена, что несколько снижает их диагностическую ценность.

Референсные значения: РФМК по орто-фенантролиновому тесту – до 4,0 мг%.

1. ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

В настоящее время существуют Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению иммунной тромбоцитопенической пурпуры у детей.

К тромбоцитопениям относят состояния, сопровождающиеся снижением количества тромбоцитов периферической крови менее $150 \times 10^9/\text{л}$.

У детей, достаточно длительное время, снижение количества тромбоцитов не сопровождается геморрагическим синдромом, особенно, когда уровень тромбоцитов более $100 \times 10^9/\text{л}$.

Выделяют следующие степени тяжести тромбоцитопении:

1. Легкая - количество тромбоцитов от 100 000 до 150 000 клеток в мкл;
2. Среднетяжелая или умеренная - от 50 000 до 100 000 клеток в мкл;
3. Тяжелая - менее 50 000 клеток в мкл.

Этиология и патогенез.

В основе развития тромбоцитопений лежат три основных механизма:

1. Уменьшение образования тромбоцитов в костном мозге;
2. Повышенное разрушение или потребление тромбоцитов;
3. Перераспределение или депонирование клеток.

Однако общее количество причин, которые вызывают тромбоцитопению достаточно много.

В целом можно выделить первичные тромбоцитопении, в основе которых, как правило, лежат иммунопатологические процессы и вторичные. Вторичные тромбоцитопении, фактически симптоматические, возникают на фоне различных состояний. Например, при вирусных и бактериальных инфекциях; иммунодефицитных состояниях, ДВС-синдроме.

Механизмы развития тромбоцитопений:

1. Повышенное разрушение тромбоцитов - в результате иммунных процессов:

а) Аллоиммунная (изоиммунная) тромбоцитопеническая пурпура. Встречается в период новорожденности, в результате иммунологического конфликта, обусловленного несовместимостью плода и матери по антигенам тромбоцитов.

В организме матери образуются антитела к антигенам тромбоцитов ребенка. При проникновении этих антител через плаценту в организм плода происходит разрушение его тромбоцитов.

б) Трансиммунная тромбоцитопеническая пурпура новорожденных. Характерна для детей, матери которых, страдают аутоиммунной тромбоцитопенией (системной красной волчанкой, аутоиммунном тиреоидите и другими аутоиммунными заболеваниями). В случае проникновения антитромбоцитарных антител матери через плаценту происходит разрушение тромбоцитов плода. Учитывая, что после рождения антитела перестают поступать к ребенку, состояние постепенно улучшается.

в) Гетероиммунные тромбоцитопении – антитела вырабатываются против чужого антигена, который расположен на тромбоците (лекарства, вирусы).

г) Изоиммунные — развивается при повторных переливаниях крови (тромбоцитарной массы)

Также возможно развитие тромбоцитопении в результате изменения антигенной структуры тромбоцитов, под влиянием вирусного воздействия. После выведения лекарства из организма или выздоровления от вирусной инфекции признаки болезни исчезают и больной выздоравливает.

г) Иммунная тромбоцитопения (ИТП) – аутоиммунный процесс, при котором образуются аутоантитела, направленные против поверхностных гликопротеинов тромбоцитов и мегакариоцитов (гликопротеины GP IIb/IIIa и GPIb/IX и др.).

2. Повышенное потребление тромбоцитов при кровотечениях, ДВС-синдроме, искусственной вентиляции легких (ИВЛ), гемолитико-уремическом синдроме, аномалиях развития сосудов.

3. Недостаточная продукция тромбоцитов. Выделяют изолированные амегакариоцитарные тромбоцитопении (не сочетаются с какими-либо другими видами патологии); гипомегакариоцитозы (сочетаются с аномалиями развития органов и тканей); панцитопении (сочетаются с аплазией других ростков кроветворения).

Известно, что развитию тромбоцитопении способствует ряд токсических и лекарственных веществ: алкоголь, противовоспалительные, противосудорожные, антигистаминные, тиазидные препараты, антибиотики, сульфаниламиды, фуразолидон, эстрогены, гепарин.

В период новорожденности одной из самых частых причин указывают на внутриутробные инфекции. При этом тромбоцитопеническое состояние может развиваться по нескольким механизмам: недостаточная продукция тромбоцитов костным мозгом, угнетение мегакариоцитарного ростка токсинами возбудителя, гиперспленизм, ДВС-синдромом, влияние медикаментов.

В более старшем возрасте самой частой тромбоцитопенической пурпурой считается идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура.

Клинические проявления типичные – петехиальная геморрагическая сыпь, кровотечения из слизистых. Геморрагический синдром появляется, обычно, при уровне тромбоцитов менее 50000 клеток в мкл. При сочетании тромбоцитопении и нарушения функции тромбоцитов геморрагический синдром может появиться и при более высоких показателях количества тромбоцитов.

Геморрагический синдром при тромбоцитопениях характеризуется несимметричностью, полиморфностью и полихромностью.

Диагностика.

Алгоритм диагностического поиска включает в себя: сбор анамнеза, определение клинических проявлений, выраженность геморрагического синдрома, оценку лабораторных показателей.

Характерными для тромбоцитопении лабораторными изменениями являются:

1. Количество тромбоцитов в периферической крови менее 150×10^9 кл/л. При этом другие показатели – нормальные. Однако могут быть признаки анемии при выраженном геморрагическом синдроме.

2. Удлинение времени кровотечения по Дукке более 4 мин.

3. Реакции адгезии и агрегации тромбоцитов в пределах нормы. Необходимо помнить, что при низком содержании тромбоцитов в крови исследование агрегации и адгезии может быть затруднено или невозможно. Выявление нарушений функции тромбоцитов подтверждает сочетание тромбоцитопении и тромбоцитопатии.

4. Снижение ретракции кровяного сгустка менее 60%;

5. Нормальные показатели в тестах, которые характеризуют коагуляционное звено гемостаза (АЧТВ, ПТВ, фибриноген).

6. Изменения, которые могут быть обнаружены при исследовании пунктата костного мозга зависят от конкретной причины, которая привела к

тромбоцитопении. Например, гиперплазия мегакриоцитарного ростка (более 54–114 в 1 мкл) характерна для иммунной тромбоцитопенической пурпуры, гипоплазия для нарушений синтеза тромбоцитов.

7. Обнаружение антитромбоцитарных антител подтверждает иммунный характер заболевания.

8. Выявление диагностически значимого повышения титра антител к какому-либо возбудителю (цитомегаловирусу, вирусу Эпштейна–Барр, вирусу краснухи, простого герпеса и др.) может быть при вторичных тромбоцитопенических состояниях.

Дифференциальная диагностика проводится между различными формами тромбоцитопенической пурпуры, болезнью Виллебранда, тромбоцитопатиями, патологией плазменного гемостаза, васкулитами. Несмотря на то, что ИТП является одним из самых частых диагнозов, она остается диагнозом исключения. В связи с этим диагностический поиск должен быть направлен на исключение неиммунных причин тромбоцитопении. Например, миелодиспластический синдром, тромботические микроангиопатии, наследственная тромбоцитопения, лимфопролиферативные расстройства, апластическая анемия.

Терапия тромбоцитопенических состояний зависит от конкретной причины и варианта заболевания.

Согласно существующим рекомендациям при иммунных тромбоцитопениях основным подходом при впервые выявленной ИТП является ожидание и наблюдение за пациентом. Данные рекомендации связаны с тем, что в подавляющем большинстве случаев наступает спонтанная ремиссия в течение 2-х месяцев. Необходимость начала лекарственной терапии определяется индивидуальными особенностями клинической симптоматики и, в первую очередь, риском развития жизнеугрожающих кровотечений.

Количество тромбоцитов более $30 \times 10^9/\text{л}$, как правило не требует лечения, особенно при отсутствии клинической симптоматики. В стационарных условиях методом выбора является введение внутривенных иммуноглобулинов. При назначении глюкокортикоидов (в стационаре или амбулаторно) общая длительность терапии не должна превышать 2-х недель. У пациентов с хроническим течением ИТП необходимо стараться минимизировать медикаментозное лечение. Основная цель терапии – обеспечение нормального качества жизни. В таблице 3 представлены рекомендации по терапии ИТП.

Если рассматривать существующие рекомендации и стандарты, то необходимо отметить наличие Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20 декабря 2012 г. № 1237н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при гемофилии А, гемофилии В, болезни Виллебранда, редких геморрагических коагулопатиях и тромбоцитопатиях, протромботических состояниях, плановая первичная диагностика" и приложения к нему. Также есть Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 833н "Об

утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре (обострение, рецидив)" и соответствующее приложение к нему. Также имеется протокол ведения больных «Диагностика и лечение пациентов с синдромом ИТП» и Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению иммунной тромбоцитопенической пурпуры у детей.

Таблица 3.

Шкала кровоточивости и рекомендации по подходу к терапии (Румянцев, 2015)

Кровоточивость/качество жизни	Лечебный подход
Степень 1. Минорная кровоточивость, <100 петехий и/или < 5 мелких синяков (<3 см в диаметре); отсутствие кровоточивости слизистых	Наблюдение
Степень 2. Легкая кровоточивость. Множественные петехии > 100; и/или > 5 крупных синяков (>3 см в диаметре); отсутствие кровоточивости слизистых	Наблюдение или, у некоторых пациентов, лечение
Степень 3. Умеренная кровоточивость. Наличие кровоточивости слизистых, «опасный» стиль жизни	Лечение для некоторых пациентов
Степень 4. Кровоточивость слизистых или подозрения на внутреннее кровотечение	Лечение у всех пациентов

В случае легкого течения заболевания, сопровождающегося только кожным синдромом препаратом выбора служат ангиопротекторы - этамзилат 12,5% раствор по 0,1 мл/кг в/в или в/м 2–4 раза в сутки. Фармакологическое действие препарата связано с повышением устойчивости капилляров, уменьшением их проницаемости, улучшением микроциркуляции, а также стимуляцией образования фактора свертывания крови III, нормализации адгезии тромбоцитов и усилением синтеза фактора Виллебранда.

Ингибиторы фибринолиза - эpsilon-аминокапроновая кислота в дозе 50 мг/кг в/в капельно один раз в сутки. Ее действие основано на ингибировании активирующего влияния стрептокиназы, урокиназы и тканевых киназ на фибринолиз, нейтрализации эффектов калликреина, трипсина и гиалуронидазы, уменьшении проницаемости капилляров. Возможно применение транексамовой кислоты, которая относится к ингибиторам фибринолиза.

Назначение иммуносупрессивной терапии при иммунной тромбоцитопенической пурпуре показано в тех случаях, когда количество тромбоцитов снижается до $50 \times 10^9/\text{л}$ и ниже, а геморрагический синдром прогрессирует (см. таблицу) Разрешено применение глюкокортикоидов -

преднизолон в дозе не менее 1-2 мг/кг в сутки. Кроме преднизолона допускается применение дексаметазона и метилпреднизолона.

Возможно применение внутривенных иммуноглобулинов (ВВИГ). Доказано, что терапевтический эффект ВВИГ достигается при курсовой дозе 2 г/кг, которую вводят за 5 ежедневных инфузий (0,4 на кг в сутки) или за 2 ежедневных введения (1 г/кг). Согласно клиническим рекомендациям, предпочтение отдается высокодозной терапии.

Положительный эффект иммуноглобулинов обусловлен блокадой Fc-рецепторов макрофагов, что уменьшает опсонизацию тромбоцитов и предотвращает их разрушение в кровеносном русле. Доказана примерно одинаковая терапевтическая эффективность применения глюкокортикоидов и ВВИГ. Разрешается комбинированное использование этих препаратов.

В случае развития жизнеугрожающих кровотечений показано применение тромбоцитарного концентрата. К его применению необходим тщательный и взвешенный подход, поскольку при иммунных формах переливание тромбоконцентрата противопоказано - его использование может вызвать дополнительный избыточный синтез антител и, как следствие, усугубить течение заболевания.

Показанием к трансфузии тромбоцитов является число тромбоцитов менее $20 \times 10^9/\text{л}$ без признаков кровотечения и менее $30 \times 10^9/\text{л}$ при наличии кровотечения. Расчетной дозой для переливания тромбоконцентрата является 10-20 мл/кг (оптимальная доза может быть рассчитана на массу тела, объем циркулирующей крови или площадь тела).

После трансфузии необходим контроль уровня тромбоцитов. Клиническим критерием эффективности трансфузий тромбоконцентрата служит купирование геморрагического синдрома, увеличение количества тромбоцитов у больного через 1 час после трансфузии не менее чем на $50-60 \times 10^9/\text{л}$ и удержание количества тромбоцитов в течение 24 часов. Однако необходимо помнить, что в случае иммунной тромбоцитопенической пурпуры, применение тромбоконцентрата может привести к усилению образования антител к тромбоцитам и ухудшению состояния пациента.

При неэффективности гормональной терапии и при отсутствии эффекта от применения ВВИГ допускается применение антиметаболитов (меркаптопурин), противоопухолевых препаратов (винкристин), иммунодепрессантов (циклоспорин).

Большой проблемой остается лечение детей с персистирующей и хронической ИТП (хИТП). При этом целью терапии является предупреждение и лечение кровоточивости и обеспечение качества жизни, а не достижение определенного числа тромбоцитов. Собственно тяжелая хИТП встречается не часто. Подавляющее большинство детей с хИТП не имеет кровоточивости или кровоточивость минимальна. То есть терапия при хИТП, при отсутствии клинических проявлений не требует медикаментозного лечения. Но в случае необходимости (оперативное вмешательство, травма) может быть проведено. В таких ситуациях предпочтение отдается коротким ВВИГ или повышенным дозам

глюкокортикоидов. Следует отметить, что следует избегать пролонгированных курсов глюкокортикоидов при лечении хИТП. Согласно клиническим рекомендациям существуют следующие схемы глюкокортикоидной терапии: высокие дозы метилпреднизолона в/в 30 мг/кг, в течение 3 дней, затем 20 мг/кг в течение 4 дней. Возможно применение дексаметазона 28 мг/м² в течение 4 дней.

Применение стимуляторов тромбопоэза (Элтромбопаг) разрешается существующими стандартами и клиническими рекомендациями. Но необходимо помнить, ответ на них зачастую отсрочен и не очень продолжительный. Учитывая ограниченный эффект, дефицит препарата, обычно его применение рекомендуется, как подготовка к спленэктомии. Исследования показали, что ответ достигается у 80% пациентов, однако снижение тромбоцитов до исходного уровня происходит в течение 3 недель после прекращения терапии.

Учитывая, что у детей, ИТП имеет тенденцию к спонтанному разрешению, то спленэктомия, за исключением крайних обстоятельств, не рекомендуется ранее 12 месяцев от установления диагноза. То есть показана только детям с хроническим течением заболевания. Принятие решения о спленэктомии всегда является индивидуальным, поскольку показания к ее проведению у детей достаточно не точны.

К этим показаниям можно отнести тяжелую рефрактерную ИТП или ИТП, требующую для поддержания безопасного числа тромбоцитов повторного токсичного/дорогостоящего лечения.

Особенностью ИТП в детском возрасте является то, что выздоровление наступает в 80-90% случаев в срок от 2 до 12 месяцев после установления диагноза. При этом может быть стойкое выздоровление (отсутствие клинической симптоматики и нормализация анализов крови) или частичное (отсутствие клинической симптоматики, но сниженное количество тромбоцитов в анализах крови) с последующим полным выздоровлением.

При сохранении геморрагического синдрома и тромбоцитопении, которые наблюдаются более 12 месяцев говорят о развитии хронической ИТП (10-20% пациентов).

Не смотря на то, что ИТП пурпура достаточно хорошо описана в литературе и имеются соответствующие стандарты оказания помощи и клинические рекомендации у врачей-педиатров возникают вопросы касающиеся наблюдению таких пациентов в амбулаторной практике.

Рекомендуется осуществление диспансерного наблюдения пациентов с впервые выявленной ИТП в течение не менее 2-х лет (раньше рекомендовали 5 лет). Продолжительность диспансеризации определяется наступлением стабильной клинико-гематологической ремиссии. Так как пусковым фактором рецидивов ИТП рассматривают различные инфекции, аллергические реакции, физические нагрузки и психические травмы, то, рекомендуется организация лечебно-профилактических мероприятий по санации очагов хронической, инфекции, своевременной терапии интеркуррентных заболеваний и терапия сопутствующей патологии.

Существующие клинические рекомендации позволяют направлять на медико-социальную экспертизу для оформления инвалидности пациентов с хИТП и угрозой развития кровотечений. При этом критически значимым уровнем тромбоцитопении является 100×10^9 кл/л и/или рецидивирующий характер течения заболевания с развитием симптомов кровоточивости.

Достаточно серьезной проблемой является решение вопроса о вакцинации пациентов с ИТП. Исследований риска вакцинации у детей с ИТП нет. Группой экспертов рекомендовано воздерживаться от вакцинации против краснухи, учитывая повышенную частоту ИТП после такой вакцинации. Данных о риске рецидива ИТП в состоянии ремиссии или усугубления тяжести течения ИТП после вакцинации нет, поэтому можно рекомендовать вакцинацию согласно календарю.

При вторичных тромбоцитопенических пурпурах, учитывая, что они развиваются на фоне основного заболевания, основные терапевтические мероприятия направлены на лечение основного заболевания.

ТРОМБОЦИТОПАТИИ.

Тромбоцитопатии – группа заболеваний, которая характеризуется нарушением системы гемостаза, в основе которого лежат качественный дефект и дисфункция тромбоцитов.

Тромбоцитопатии являются самой частой причиной развития кровотечений, до 80%. Однако, в силу ряда обстоятельств, диагноз выставляется только у каждого пятого пациента. Вариантов тромбоцитопатий очень много. Существует несколько вариантов классификаций. Принятая в РФ классификация приведена ниже.

5.1. Классификация.

А. Наследственные формы тромбоцитопатий

Основные патогенетические группы

1. Связанные с мембранными аномалиями (синдромы Бернара–Сулье, Скотт, псевдоблезнь Виллебранда, тромбастения Гланцмана и др.).

2. Связанные с внутриклеточными аномалиями:

- болезни недостаточного пула хранения – дефицит плотных и α -гранул (болезнь Германского–Пудлака, ТАР-синдром, синдром серых тромбоцитов (ССТ), синдромы Чедиака–Хигаси, Грисцелли, дефицит плотных гранул и др.);

- нарушение реакции высвобождения гранул и их компонентов (дефект циклооксигеназы, тромбоксансинтетазы, липоксигеназы и др.).

3. Смешанные тромбоцитарные нарушения (синдромы Мея–Хегглина, Вискотта–Олдрича (СВО) и др.).

4. Дисфункция тромбоцитов плазменного генеза и при сосудистых дисплазиях (болезнь Виллебранда, болезнь Элерса–Данлоса и др.).

Функционально-морфологические формы

1. Нарушение адгезии тромбоцитов:

- синдром Бернара–Сулье (дефицит или дефект комплекса GPIb-IX-V);

- болезнь Виллебранда (дефицит или дефект vWF).
2. Нарушение агрегации тромбоцитов:
- тромбастения Гланцмана (дефицит или дефект GPIIb–IIIa);
 - наследственная афибриногенемия (дефицит или дефект α IIb β 3, фибриногена).
3. Нарушение высвобождения и дефицит гранул:
- дефицит пула хранения α -гранул (ССТ, APC-синдром, синдромы Квебека, Пари–Труссо); δ -гранул (дефицит плотных гранул, болезнь Германского–Пудлака, синдром Чедиака–Хигаси, TAP-синдром); α - и δ -гранул (дефицит плотных и α -гранул).
4. Нарушение формирования и дефицит сигнальных путей:
- дефекты рецепторов агонистов: тромбосана A2, коллагена, АДФ, эпинефрина;
 - дефект активации G-протеина;
 - дефект метаболизма фосфатидилинозитола;
 - дефект мобилизации кальция;
 - дефект фосфорилирования плекстрина;
 - нарушение обмена арахидоновой кислоты и тромбосана (нарушение высвобождения арахидоновой кислоты; дефицит циклооксигеназы, тромбосансинтетазы);
 - аномалии элементов цитоскелета;
 - нарушение взаимодействия тромбоцитов – фактор свертывания (дефект фосфолипидов мембраны) –синдром Скотт;
 - сочетанные врожденные нарушения – аномалия Мея–Хегглина, болезнь Дауна, синдром мезенхимальной дисплазии, TAP-синдром.

Тромбоцитопатии, сопровождающиеся тромбоцитопенией

1. Малые размеры тромбоцитов – СВО, X-сцепленная тромбоцитопения.
2. Нормальные размеры – врожденная амегакариоцитарная тромбоцитопения, TAP-синдром, амегакариоцитарная тромбоцитопения с врожденным радиоульнарным синостозом, аутосомно-доминантная тромбоцитопения, семейная тромбоцитопатия с предрасположенностью к развитию острого миелоидного лейкоза.
3. Крупные тромбоциты – синдромы Бернара–Сулье, Ди Джорджи, тромбоцитарный тип болезни Виллебранда, ССТ, APC-синдром, группа синдромов МУН9, X-сцепленная тромбоцитопения с талассемией, синдром Пари–Труссо, средиземноморская макроцитопатическая тромбоцитопения, дизэритропоэтическая анемия с тромбоцитопенией.

Б. Приобретенные (симптоматические) тромбоцитопатии

1. При гемобластозах:
 - дизагрегационные гипорегенераторные;
 - формы потребления (при развитии синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания);
 - смешанного типа.

2. При миелопролиферативных заболеваниях и эссенциальной тромбоцитемии.
3. При витамин В12-дефицитной анемии.
4. При уремии (нарушение адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов, реже – ретракции сгустка).
5. При миеломной болезни, болезни Вальденстрема, гаммапатиях (блокаде тромбоцитов макро- и парапротеинами).
6. При циррозах, опухолях и паразитарных заболеваниях печени (нарушения адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов вследствие метаболических нарушений, секвестрация тромбоцитов в портальной системе, потребление кровяных пластинок при развитии синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания).
7. При цинге (нарушение взаимодействия с эндотелием и АДФ-агрегацией).
8. При гормональных нарушениях – гипоестрогении, гипотиреозах.
9. Лекарственные и токсигенные формы (при лечении аспирином и другими нестероидными противовоспалительными препаратами, антибиотиками – карбенициллином, пенициллином; транквилизаторами, нитрофуранами, цитостатиками и др.).
10. При лучевой болезни.
11. При массивных гемотрансфузиях и инфузиях реополиглокина.
12. При больших тромбозах и гигантских ангиомах (тромбоцитопатия потребления).

5.2. Клиническая картина.

Клинические проявления зависят от особенностей качественных дефектов тромбоцитов. По сути не отличается от тромбоцитопений. Тяжесть геморрагического синдрома может значительно варьировать и при этом не зависеть напрямую от степени дефекта.

При легкой кровоточивости может отмечаться склонность к синяковости при малых и незначительных травмах, в месте сдавливания одеждой; периодические необильные носовые кровотечения; нарушения менструального цикла. В случае развития массивного геморрагического синдрома могут развиваться жизнеугрожающие кровопотери.

Сыпь типичная, от мелких точек, до синяков. Локализация разнообразна, излюбленной нет. Характерна полиморфность и полихромность высыпаний. Кровотечения, в основном, из слизистых оболочек.

5.3. Принципы диагностики тромбоцитопатий.

Диагностика тромбоцитопатий имеет сложности. Учитывая, что самым частым клиническим проявлением является носовое кровотечение, меноррагии и незначительная сыпь на коже, то длительность диагностики очень большая и не всегда эффективна. Поэтому при наличии в анамнезе кровотечений по микроциркуляторному типу необходимо проводить

подробный сбор анамнеза и соответствующие диагностические исследования, что делается не всегда. Или ограничивается оценкой количества тромбоцитов.

Необходимо проанализировать особенности семейного анамнеза с тщательным сбором сведений о минимальной кровоточивости у родственников. Очень часто родственники не обращают на такую кровоточивость внимания.

Важными вопросами являются: время появления первого эпизода кровотечения, наличие кровотечения при прорезывании или смене зубов, чистке; длительность кровотечения при экстракции зубов, тонзилэктомии, были ли осложнения в виде длительного кровотечения; наличие носовых кровотечений, связь их с каким-либо событием; особенности менструации у девочек пубертатного возраста; наличие геморрагических осложнений при операциях (если они были)?

Выявление аномалий развития, уродств, генетических синдромов может помочь в диагностике, т.к. тромбоцитопатия при указанных состояниях – частое явление.

При наличии клинических признаков необходимо проанализировать общий анализ крови и произвести подсчет тромбоцитов в ручном режиме в мазке.

Для тромбоцитопатий очень часто характерна нормальная картина общего анализа крови. В некоторых случаях возможен тромбоцитоз (компенсаторный) или тромбоцитопения (при изменении размеров тромбоцитов, особенно увеличении). В последнем случае автоматический анализатор может не зафиксировать фактическое их количество. В таких случаях, часто, выставляется диагноз «Тромбоцитопения». Поэтому необходимо проводить подсчет количества тромбоцитов в ручном режиме. В случае, когда у пациента зарегистрирована тромбоцитопения, необходимо оценить размер тромбоцитов. Это можно сделать по показателю MPV (mean platelet volume) в геманализаторе. MPV - среднее значение объема измеренных тромбоцитов. Подтверждающим исследованием является оценка размера тромбоцитов при исследовании морфологии тромбоцитов в мазке.

Следующим этапом является исследование функциональных нарушений тромбоцитов. Скрининговыми тестами, указывающими на нарушение тромбоцитарного звена гемостаза являются удлинение времени капиллярного кровотечения (пробы Дьюка, Айви) и PFA-100 (автоматический анализатор функции тромбоцитов). При выявлении изменения скрининговых тестов, необходимо провести оценку адгезивной и агрегационных функций тромбоцитов, а также активность фактора Виллебранда (для исключения болезни Виллебранда).

При их нарушении диагноз можно выставлять в виде: Тромбоцитопения с нарушением адгезивной (агрегационной) функции тромбоцитов, носовое кровотечение. Хроническая постгеморрагическая анемия.

5.4. Терапия тромбоцитопатий.

Терапия тромбоцитопатий достаточно сложная. Связано это с ограниченными возможностями современной медицины. Дети с диагнозом наследственная тромбоцитопатия наблюдаются в специализированных гематологических центрах (согласно Федеральным клиническим рекомендациям), а при невозможности – у гематолога.

Пациенты нуждаются в корректировке диеты: пища должна быть витаминизирована, исключаются уксус-содержащие блюда, консервированные продукты с использованием салицилатов, рекомендуется арахис.

Исключаются полностью или ограничиваются препараты, с дезагрегационными свойствами (аспирин, НПВС, дезагреганты, антикоагулянты).

При развитии легких местных кровотечений возможна их остановка путем компрессии тампоном или салфеткой, пропитанных аминокапроновой или транексамовой кислотой. Можно использовать гемостатическую губку.

В случаях кровотечений средней и тяжелой степени необходимо системное введение препаратов: антифибринолитические средства (транексамовая кислота), десмопрессин (DDAVP) и активированный рекомбинантный фактор свертывания крови VII (rVIIa). Таким образом, в случае развития кровотечений дома, средства для амбулаторного оказания помощи ограничены, что требует госпитализации пациента.

Жизнеугрожающие состояния часто требуют переливания тромбоцитов с целью компенсации их врожденной дисфункции. Сама по себе факт нормального содержания количества тромбоцитов в крови, является ограничивающим фактором для врачей.

Антифибринолитические препараты - транексамовая кислота, аминокапроновая кислота - ингибируют действие активатора плазмина и пламиногена, обладают гемостатическим действием при кровотечениях, кроме того, оказывают противоаллергический и противовоспалительный эффект за счет подавления образования кининов и других активных пептидов, участвующих в аллергических и воспалительных реакциях. У пациентов с тромбоцитопатиями их чаще всего применяют в случае развития носовых, десневых кровотечений, меноррагии. Также их назначают с целью предупреждения развития кровотечений при проведении малых оперативных вмешательств и стоматологического лечения. Возможен пероральный и внутривенный метод введения.

Препаратом выбора в данной группе является транексамовая кислота, у которой, по сравнению с аминокапроновой кислотой в 8 раз большая антифибринолитическая активность. Доза составляет 15-25 мг/кг перорально 3-4 раза в день или 10 мг/кг внутривенно 3-4 раза в день. Ее также можно использовать для полоскания для рта в случае десневых кровотечений – по 10 мл 5% раствора 4-6 раз в день, в случае заглатывания эквивалентная доза составляет 500 мг. Антифибринолитики противопоказаны при гематурии из-за опасности развития острой почечной недостаточности.

Десмопрессин является синтетическим аналогом вазопрессина (антидиуретического гормона). Имеет выраженный прокоагулянтный эффект – повышает концентрацию фактора свертывания крови VIII (FVIII) и vWF в плазме. Назначается при количественном дефиците фактора Виллебранда. Его можно вводить внутривенно, подкожно и интраназально. Стандартная доза DDAVP составляет 0,3 мг/кг (не более 20 мг) внутривенно (или подкожно) или 300 мг интраназально (150 мг у детей с весом менее 50 кг). Максимальные значения vWF в плазме достигаются через 30 – 60 минут при внутривенной инъекции и через 90 – 120 минут при назальной и подкожной администрации препарата.

Ответ на лечение DDAVP может быть различным. Поэтому перед назначением данного препарата необходимо ввести пробную терапевтическую дозу при отсутствии кровотечения. Если через 30 минут или 60 минут (внутривенное и подкожное введение, соответственно) у пациента наблюдается ожидаемый подъем концентрации FVIII, то DDAVP назначают в качестве гемостатической терапии. При терапии DDAVP может наблюдаться задержка жидкости в организме и гипонатриемия, поэтому в течение 24-х часов после введения препарата пациентам рекомендуется ограничить объем потребляемой жидкости. По этой же причине, десмопрессин не применяется у детей младше 2-х лет.

DDAVP следует назначать с осторожностью у пациентов с гипертонией, бронхиальной астмой, тиреотоксикозом и хроническим нефритом. Абсолютным противопоказанием являются эпилепсия, беременность, сердечная недостаточность и прогрессирующий атеросклероз.

Трансфузия тромбоцитов - краеугольным камнем в терапии наследственных тромбоцитопатий с угрожающими жизни кровотечениями и у пациентов с неэффективной гемостатической терапией неспецифическими препаратами. Больные с тяжелыми наследственными дефектами тромбоцитов (синдром Бернара-Сулье, синдром Вискотта-Олдрича, тромбастения Гланцмана) часто нуждаются в регулярных трансфузиях тромбоцитов, несмотря на риск развития аллоиммунизации либо к HLA антигенам, либо к поверхностным гликопротеинам тромбоцитов (GpI-b-IX-V или α IIb β 3). Развитие рефрактерности к трансфузии характеризуется быстрым нивелированием перелитых тромбоцитов из кровотока и отсутствием терапевтического эффекта. Специалисты United Kingdom Hemophilia Center Doctor's Organization (UKHCDO) рекомендуют проводить трансфузии тромбоцитов, совместимых по HLA, с целью понижения риска развития аллоиммунизации у данной группы пациентов. Однако, это не всегда возможно, особенно в случае развития острого, жизнеугрожающего кровотечения.

Рекомбинантный активированный фактор свертываемости крови VII (rFVIIa) является эффективным гемостатическим средством у детей и взрослых с диагнозом тромбоцитопатия, особенно у пациентов с тромбастенией Гланцмана и болезнью Бернара-Сулье. В терапевтических дозах rFVIIa напрямую, независимо от тканевого фактора, активирует фактор

X на поверхности активированных тромбоцитов, локализованных в зоне повреждения. Это приводит к образованию из протромбина тромбина в большом количестве независимо от тканевого фактора. Другими словами, фармакодинамический эффект фактора VIIa заключается в усиленном местном образовании фактора Xa, тромбина и фибрина. rFVIIa является препаратом выбора у больных тромбастенией Гланцмана с аллоиммунизацией или с рефрактерностью к трансфузиям тромбоцитов. Стартовая доза составляет 90 мкг/кг с повторным введением каждые 2-3 часа до момента остановки кровотечения. Однако, на сегодняшний день нет достаточного объема клинических данных об эффективности действия препарата у больных с тромбоцитопатиями.

5.5. Диспансерное наблюдение больных тромбоцитопатиями.

Пациенты с тромбоцитопатиями должны проходить регулярные диспансеризации, независимо от наличия геморрагических эпизодов. Осмотр педиатра и гематолога минимум 1 раз в 6 месяцев, осмотр отоларинголога и стоматолога минимум 1 раз в год. Кроме того, необходимо проводить лабораторный контроль - общий анализ крови, общий анализ мочи, коагулограмма, агрегация тромбоцитов с АДФ, эпинефрином, коллагеном, арахидоновой кислотой, тромбоксаном - минимум 1 раз в 6 месяцев

2. РАССТРОЙСТВА ПЛАЗМЕННОГО ГЕМОСТАЗА.

Патология плазменного гемостаза представлена чаще всего гемофилией А, реже встречается гемофилия В и С. На самом деле, нехватка активности любого из плазменных факторов вызывает однотипную клиническую картину.

Такие состояния, как гипофибриногенемия (снижение фибриногена до 0,5 г/л) или афибриногенемия (уровень фибриногена менее 0,5 г/л) выявляются достаточно редко. Если первое состояние достаточно долго протекает легко, без серьезных кровотечений (не считая операции и несчастные случаи, связанные с травмами), то второе встречается редко, так как патология очень тяжелая и пациенты погибают очень рано или происходит гибель плода.

Клиническая симптоматика складывается из кровотечений и кровоизлияний различной локализации. По типу кровотечения – по гематомному типу. Тяжесть кровотечений зависит от степени активности соответствующих факторов.

Для лабораторной диагностики на начальном этапе исследуют скрининговые показатели (АЧТВ, ПТВ, фибриноген). В таблице 4 представлены возможные варианты патологии и изменения в анализах.

Самой распространенной патологией плазменного гемостаза являются гемофилии. Поэтому в нашем пособии более подробно остановимся на этой патологии.

Гемофилия.

Гемофилия – это сцепленное с X-хромосомой врожденное нарушение свёртываемости крови, вызванное недостаточностью или отсутствием фактора свертывания крови VIII (FVIII) - гемофилия А или фактора свертывания крови IX (FIX) - гемофилия В.

Таблица 4.

Дифференциальная диагностика заболеваний системы гемостаза на основании скрининговых тестов.

Состояния	АЧТВ	ПТВ	ТВ	Фибриноген	Тромбоциты
ГрБН	↑	↑	Н	Н	Н
Гемофилия	↑	Н	Н	Н	Н
ДВС	↑	↑	↑	↓	↓
Тромбоцитопения	Н	Н	Н	Н	↓
Патология печени	↑/Н	↑/Н	↑/Н	↓/Н	Н/↓
Нарушения фибриногена	Н/↑	Н/↑	↑	↓	Н
Дефицит фактора VII	Н	↑	Н	Н	Н
Дефицит факторов V, X, II	↑	↑	Н	Н	Н
Дефицит факторов XI, XII	↑	Н	Н	Н	Н
Тромбоцитопатии	Н	Н	Н	Н	Н/↓
Болезнь Виллебранда	↑	Н	Н	Н	Н/↓
Дефицит фактора XIII	Н	Н	Н	Н	Н

Гемофилия передается по X-сцепленному рецессивному пути наследования, около 70% больных гемофилией имеют положительный семейный анамнез.

Итак, когда речь идет о гемофилии, подразумевается, что это наследственная (врожденная) патология. Приобретенные формы тоже существуют, но возникают спонтанно или при появлении в крови ингибиторов к соответствующим факторам. В таком случае говорят о приобретенной недостаточности факторов.

Классификация гемофилии по степени тяжести основана на определении активности факторов VIII и IX. Она одинакова для ГА и ГВ. Различают 3 формы тяжести гемофилии:

тяжелая: активность фактора свертывания крови менее 1%;

средней тяжести: активность фактора свертывания крови более 1%, но менее 5%;

легкая: активность фактора свертывания крови – выше 5%, но меньше < 40% (по отдельным авторам, менее 50%).

Степень тяжести нарушений свертывания крови и клинических проявлений при гемофилии зависит, как правило, от уровня активности фактора в крови, однако в клинической практике не всегда существует прямая корреляция между лабораторным и клиническим фенотипами заболевания.

Примерно 70% всех случаев заболевания составляют тяжелые формы заболевания. Связано это, в первую очередь, с типичной клинической картиной – спонтанные кровотечения. Основным клиническим симптомом является развития гемартрозов, гематом мягких тканей различных локализаций, кровоизлияния в слизистые ротовой полости, носа, мочевыделительной системы.

Выделяются жизнеугрожающие кровотечения и кровоизлияния, при которых показана экстренная госпитализация независимо от диагноза:

- кровотечения/кровоизлияния в центральную нервную систему (ЦНС);
- кровотечения/кровоизлияния в желудочно-кишечный тракт (ЖКТ);
- кровотечения/кровоизлияния в шею/горло;
- абдоминальная гематома.

В случаях тяжелой гемофилии характерен геморрагический синдром на первом году жизни. Принцип достаточно простой, чем тяжелее – тем быстрее. В том числе, в неонатальном периоде или сразу после рождения (повторные кефалогематомы или гематомы мягких тканей, возникающие после инъекций или вследствие тяжелых родов, кровотечения из пупочного канатика, послеоперационные кровотечения).

Первые экхимозы – спонтанные или при незначительном физическом воздействии регистрируются в первое полугодие. Например, после массажа. Со второго полугодия жизни ведущими симптомами становятся межмышечные гематомы (как вариант, в подвздошно-поясничную мышцу), гемартрозы, кровотечения из слизистых. Для гемартрозов при гемофилии характерно поражение крупных суставов: коленные, голеностопные, локтевые и тазобедренные. Бывают гематурия, кровотечения из ЖКТ (в зоне внимания пациенты с патологией ЖКТ: эрозии, язвы, полипы, воспаление), поражение ЦНС.

Среднетяжелая форма болезни, практически не отличается от тяжелой, однако первые проявления, развиваются после года. В случаях, когда активность фактора составляет более 2% кровоизлияния в суставы,

забрюшинные гематомы, гематурия встречаются реже. Чаще кровотечения и кровоизлияния развиваются после травм.

Легкое течение гемофилии долгие годы (как, вариант, всю жизнь) может не проявляться. Патологические кровотечения и кровоизлияния характерны для значительных травм или операций. Поражение опорно-двигательного аппарата встречается чрезвычайно редко. Но учитывая, что кровотечения серьезные, длительные, анемизирующие, диагностика происходит намного быстрее, по сравнению с тромбоцитопатиями, которые встречаются в десятки раз чаще.

Учитывая, что кровотечения и кровоизлияния могут быть различными, то для их диагностики и подтверждения может понадобиться консультация(и) специалистов, которые позволяют определить нарушения в различных органах и системах вследствие состоявшегося (перенесенного ранее) кровотечения/кровоизлияния: травматолога-ортопеда, хирурга, уролога, невролога, оториноларинголога, стоматолога. Безусловно, всем пациентам необходима консультация гематолога (гемостазиолога).

Учитывая, что любые нарушения в системе гемостаза требуют проведения лабораторной оценки системы гемостаза, остановимся на подтверждающих диагноз исследованиях.

1. Общий анализ крови. Изменения, которые мы можем увидеть могут быть следствием основного заболевания.

Снижение уровня гемоглобина, эритроцитов, гематокрита. Эти изменения характерны для анемии. Анемия может носить острой постгеморрагической или хронической постгеморрагической. В этом случае разобраться помогает определение количества ретикулоцитов. Для острой анемии характерно повышение их количества, а для хронической – снижение. Количество тромбоцитов обычно повышается в первые трое суток при острой постгеморрагической анемии. Для острой постгеморрагической анемии характерны нормальные показатели эритроцитарных индексов, а для хронической уменьшение показателей.

Снижение количества тромбоцитов поднимает несколько вопросов. Это снижение является следствием кровотечения (тромбоцитопения), причиной или развивается вследствие истощения ресурсов костного мозга?

Изменение количества лейкоцитов – лейкоцитоз может быть реакцией на острое кровотечение, а также свидетельствовать о сопутствующей воспалительной патологии. Что требует некоторых усилий в плане диагностики. Лейкопения, особенно в сочетании с анемией и тромбоцитопенией требует исключения апластического состояния костного мозга.

2. Скрининг системы гемостаза. Для гемофилии А, а также С характерно удлинение АЧТВ при нормальных показателях ПТВ (ПТИ или МНО), ТВ и фибриногена. При гемофилии В может быть удлинение и ПТВ, так как IX фактор характеризуется этим показателем. Необходимо помнить, что изменение АЧТВ и ПТВ, обычно наблюдаются, когда активность факторов снижается менее 50% (по отдельным авторам -30%).

Такие показатели, как длительность кровотечения, адгезия и агрегация тромбоцитов остаются в пределах нормы. Однако возможны нарушения, которые носят компенсаторный характер и являются, по сути, показателями развития декомпенсации или ДВС-синдрома.

3. Подтверждающие тесты. В случае подозрения на гемофилию А и С необходимо определить активность (идеально, и количественные показатели) факторов VIII, IX, XI (для определения типа гемофилии), XI и XII (для исключения редких нарушений системы гемостаза), а также фактора Виллебранда (для исключения болезни Виллебранда). Для подтверждения гемофилии В, витамин К ассоциированной коагулопатии, а также исключения редких нарушений требуется определения соответствующих факторов: II, VII, IX, X.

После определения недостаточности конкретного фактора быдтт выставляться диагноз. Учитывая, сложность и стоимость подтверждающих исследований, а также факт того, что они не включены в стандарты для амбулаторного звена медицинской помощи, все дети с подозрением на расстройства плазменного гемостаза должны быть госпитализированы или направлены в соответствующие учреждения, где возможно проведение диагностики.

Лечение гемофилии.

Терапия гемофилии включает в себя консервативное (по требованию) и профилактическое лечение. Консервативное лечение рекомендовано во всех ситуациях, когда развивается кровотечение/кровоизлияние. Необходимо сразу использовать расчетную дозу, которая необходима для надежного гемостаза, а также соблюдать кратность введения препарата. Для правильного расчета дозы необходимо знать период полувыведения для VIII фактора – 12 часов и IX фактора- 24 часа. Доза из расчета 1 ед на кг вес пациента повышает активность фактора в крои на 2% (для фактора VIII) и на 1% (для IX фактора). Достаточной активностью в крови для VIII фактора является уровень в 80-100% и для фактора IX – 60-80%.

Учитывая базовый уровень активности факторов у пациента, обычно доза препарата составляет 25-40 Ед/кг при гемофилии А (кратность введения 1 раз в дав дня, три раза в неделю) и 40-60 Ед/кг при гемофилии В (крантность 1 раз в три дня, два раза в неделю). Учитывая особенности организации медицинского обеспечения и финансирования, расчетные дозы могут отличаться от реального медицинского обеспечения.

Гемостатическую терапию (введение концентратов факторов свертывания крови) необходимо начинать как можно раньше (в максимально сжатые сроки настолько насколько это возможно, желательно в течение первых 2-х часов после получения травмы или появления первых субъективных или объективных признаков кровоизлияния). Поэтому основанием для начала терапии могут быть субъективные ощущения пациента или факт травмы. Введение препарата должно быть выполнено обязательно. Необходимо стремиться остановить кровотечение или

кровоизлияние до развития значимых клинических проявлений. При наличии травмы пациент должен быть осмотрен гематологом в обязательном порядке.

Лечение легких и средних кровотечений должно проводиться на дому пациентом или его родственниками в соответствии с рекомендациями гематолога. При развитии тяжелого кровотечения терапия должна быть начата как можно раньше (на дому) и продолжена под наблюдением гематолога стационарно или амбулаторно.

Пациенты не должны использовать препараты, нарушающие функцию тромбоцитов и угнетающие свертывание крови, особенно ацетилсалициловую кислоту и др. НПВП (за исключением некоторых ЦОГ-2: целекоксиб, паракоксиб и др.). Альтернативным менее безопасным болеутоляющим средством является парацетамол/ацетаминофен и флупиртин.

Профилактическое лечение направлено на предупреждение развития гемофилической артропатии и инвалидизацию пациентов. По сути, профилактическая заместительная терапия концентратами факторов свертывания крови – необходимое условие сохранения физического и психологического здоровья пациентов с тяжелой и среднетяжелой гемофилией.

Профилактика заключается в систематическом применении факторов свертывания крови с целью предотвращения кровотечений и развития гемофилической артропатии. Профилактическая терапия, которая начинается до 2 лет жизни или сразу после развития первого гемартроза называется первичной.

В случае уже свершившихся гемартрозов, профилактическую терапию называют вторичной. Необходимо помнить, что профилактическая терапия не устраняет уже развившееся повреждение сустава, но уменьшает частоту кровотечений и может замедлить прогрессирование заболевания суставов и улучшить качество жизни.

Показаниями для проведения постоянной профилактической заместительной терапии являются: тяжелая форма гемофилии, среднетяжелая форма гемофилии при развитии хотя бы одного эпизода гемартроза или выраженных геморрагических проявлений другой локализации.

Отдельную проблему представляет необходимость терапии сопутствующей патологии, проведения оперативных вмешательств, стоматологической помощи. Общим правилом считается обеспечени компенсированного состояния и применение препаратов до полного заживления раны.

Вопросы реабилитации пациентов с гемофилией.

Для пациентов с поражением опорно-двигательного аппарата рекомендуется долгосрочное лечение повреждений суставов и мышц, и функциональная реабилитация. Санаторно-курортное лечение рекомендовано этим пациентам с целью предотвращения прогрессирования нарушений опорно-двигательного аппарата и улучшения их ортопедического

статуса. Учитывая, что основным клиническим проявлением гемофилии являются рецидивирующие гемартрозы, что вызывает формирование деформирующей артропатии и синовита у этих пациентов, то внимание к проблеме опорно-двигательного аппарата и является основной проблемой. Именно поражение костно-суставной системы ограничивает социальную адаптацию детей, ухудшает качество жизни и вызывает приводит к инвалидности.

Лечение рекомендуется проводить в санаторно-курортных организациях в климатической зоне проживания пациента, а также на бальнеологических курортах. Разработка реабилитационных мероприятий должна проводиться совместно специалистами по реабилитации, курортологии и гематологами, имеющими опыт лечения пациентов с нарушениями свертывания крови.

При гладком течении заболевания рекомендуется проводить осмотр пациентов гематологом, ортопедом и стоматологом не менее 2-х раз в год, а остальными специалистами только в случаях необходимости.

В целом диспансерное наблюдение за пациентами с гемофилией включает:

1. динамический мониторинг состояния пациента с оценкой наличия нежелательных явлений при проведении заместительной терапии (появление ингибиторов к фактору свертывания крови, индивидуальная непереносимость препарата, вирусная контаминация, изменения психологического или социального статуса пациента).

2. Оценка состояния периферической венозной системы;

3. Лечение осложнений гемофилии (коррекция дефицита железа, ингибиторов).

4. Выявление и лечение сопутствующих заболеваний, особенно заболеваний зубов, полости рта, ЖКТ, ЛОР-органов, патологии сердечно-сосудистой системы и др.

Следует избегать внутримышечных инъекций и пункции артерий.

Следует поощрять регулярные занятия физическими упражнениями, способствующими развитию мускулатуры, защите суставов и улучшению физического состояния (например, лечебная гимнастика, плавание).

Необходимо избегать ситуаций, связанных с риском травм: занятия контактными видами единоборств, игр с тяжелым мячом, занятий на спортивных снарядах.

Стоматологическая помощь.

Проведение местной анестезии у пациентов с тяжелой и среднетяжелой формами гемофилии возможно только после введения концентрата фактора свертывания.

В случае легкой формы, введение концентрата фактора свертывания не является обязательным, у этой группы пациентов может быть использована терапия DDAVP.

В целом, соблюдение гигиены полости рта помогает предотвратить развитие пародонтоза и кариеса, то есть снизить потребность в стоматологической помощи. Рекомендуется использовать мягкую зубную щетку. Плановые стоматологические осмотры должны проводиться не менее 2 раз в год. Обычные осмотры стоматолога и профессиональная чистка зубов могут проводиться без заместительной терапии факторами, при отсутствии клинической симптоматики.

В случаях необходимости экстракции зуба или проведении хирургических процедур их выполнение можно выполнять под строгим контролем гемостаза и после консультации гематолога.

При проведении стоматологических процедур возможно применение транексамовой кислоты (антифибринолитических препаратов) с целью уменьшения необходимости в заместительной терапии концентратом фактора. Возможно использование местных гемостатических препаратов после удаления зубов.

При обширных стоматологических процедурах (наложение швов, множественная экстракция зубов) может потребоваться госпитализация пациента в стационар.

Вакцинация.

Пациенты с гемофилией могут быть вакцинированы. Особенно важно проведение вакцинации от гепатита В. При вакцинации предпочтение отдается оральному или подкожному введению препарата, по сравнению с внутримышечным или внутрикожным. Если для данной вакцины доступен только внутримышечный путь введения, необходима заместительная терапия для предотвращения развития гематомы. В этом случае необходимо проводить заместительную терапию за 1-2 дня до и через 1-2 дня после вакцинации. Нельзя проводить вакцинацию во время кровотечения.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

- Классификация геморрагических состояний.
- Дозировка препаратов в зависимости от степени тяжести.
- Длительность терапии геморрагических состояний.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ПРОЯВЛЕНИЯМИ ГЕМОРАГИЧЕСКОГО ДИАТЕЗА ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) тромбоз

- 2) ДВС-синдром
- 3) тромбоэмболия
- 4) сладж-феномен
- 5) повторные кровотечения

2. ГЕММОРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ В ВИДЕ ГЕМАТОМ ИМЕЕТ МЕСТО ПРИ:

- 1) тромбоцитопении
- 2) тромбоцитопатии
- 3) гемофилиях
- 4) вазопатии
- 5) тромбофилиях

3. МЕЛКОТОЧЕЧНЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ И КРОВОТОЧИВОСТЬ ИЗ СЛИЗИСТЫХ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ:

- 1) Гемофилии А
- 2) Тромбоцитопении
- 3) Гипофибриногенемии
- 4) Гиповитаминоза К
- 5) Гемофилии В

4. ГЕМОФИЛИЯ А ОБУСЛОВЛЕНА ДЕФИЦИТОМ:

- 1) тромбоцитов
- 2) антитромбина-III
- 3) кальция
- 4) VIII плазменного фактора свертывания
- 5) IX плазменного фактора свертывания

5. ГЕМОФИЛИЯ В ОБУСЛОВЛЕНА ДЕФИЦИТОМ:

- 1) тромбоцитов
- 2) антитромбина-III
- 3) кальция
- 4) VIII плазменного фактора свертывания
- 5) IX плазменного фактора свертывания

6. КОАГУЛОПАТИИ С НАРУШЕНИЕМ ТРЕТЕЙ ФАЗЫ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- 1) избытке антитромбина-III
- 2) гипофибриногенемии
- 3) дефиците VIII фактора свертывания крови
- 4) дефиците IX фактора свертывания крови
- 5) дефиците XI фактора свертывания крови

7. ПОВЫШЕННАЯ КРОВОТОЧИВОСТЬ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ КАЧЕСТВЕННОЙ НЕПОЛНОЦЕННОСТЬЮ И ДИСФУНКЦИЕЙ ТРОМБОЦИТОВ, НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ:

- 1) тромбозах
- 2) тромбоцитозах
- 3) тромбоцитопениях
- 4) тромбоцитопатиях
- 5) предтромботических состояниях

8. РАЗВИТИЕ ГЕММОРАГИЧЕСКОГО СИНДРОМА МОЖЕТ БЫТЬ СЛЕДСТВИЕМ:

- 1) избытка протромбина
- 2) дефицита антитромбина-III
- 3) дефицита гепарина
- 4) нарушения функциональных свойств тромбоцитов
- 5) резистентности V фактора к протеину C и S

9. ТРОМБОЦИТОПАТИЯ - ЭТО

- 1) уменьшение содержания тромбоцитов в крови
- 2) увеличение содержания тромбоцитов в крови
- 3) качественная неполноценность тромбоцитов
- 4) образование антител против тромбоцитов

10. ТРОМБОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ВОЗНИКАЕТ ПРИ:

- 1) тромбоцитопении
- 2) тромбоцитопатии
- 3) гиперпротромбинемии
- 4) дефиците фактора Виллебранда
- 5) понижении активности прокоагулянтов

Задача №1.

В приемное отделение доставлена девочка 13 лет с обильным маточным кровотечением. В последние 1,5 года отмечает частые носовые кровотечения, повышенную «синячковость».

Объективно: состояние ребенка тяжелое. Кожа бледная, влажная, с множественными гемorragиями на конечностях, туловище. Гемorragии полиморфные, полихромные. На слизистой рта несколько участков кровоизлияния. Периферические лимфоузлы не увеличены, при пальпации безболезненные. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям. При перкуссии определяется ясный легочный звук. ЧД=16 в минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушены. На верхушке сердца выслушивается нежный систолический шум. ЧСС 90 в минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы. АД 110/68 мм.рт.ст. Живот мягкий, слабоболлезненный вокруг пупка. Печень и селезенка не увеличены.

Анализ крови: Нб-90 г/л, эритроциты- $3,0 \cdot 10^{12}$, лейкоциты- $11 \cdot 10^9$, тромбоциты- $32 \cdot 10^9$, ретикулоциты-5%. Формула: э-6%, б-3%, п.я.-12%, с.я.-55%, лимфоциты-20%, моноциты-4%. СОЭ-12 мм/ч. ЦП-0,9.

Анализ мочи без особенностей.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача №2.

Мальчик 3 лет поступил в отделение гематологии с жалобами на боли, припухлость ограничение движений в левом коленном суставе. Три часа назад ребенок упал с качели.

Из анамнеза известно, что с возраста 9 месяцев после ушибов стали появляться обширные подкожные гематомы, несколько раз были носовые кровотечения. Дедушка по линии матери страдает повышенной кровоточивостью.

Состояние ребенка тяжелое. Боль в конечности сильная, не может наступить на ногу. Кожа бледная, с крупными экхимозами на лбу, руках и ногах. Левый коленный сустав болезненный, увеличен в объеме, горячий на ощупь, кожа над ним напряжена, движения ограничены.

Общий анализ крови: Нб-100 г/л, эритроциты- $3,2 \cdot 10^{12}$, лейкоциты- $7,5 \cdot 10^9$, тромбоциты- $320 \cdot 10^9$, ретикулоциты-0,2%. Формула: э-3%, б-3%, п.я.-2%, с.я.-63%, лимфоциты-23%, моноциты-8%. СОЭ-12 мм/ч. ЦП-0,9.

Длительность кровотечения по Дьюку – 3 минуты, время свертывания – более 16 минут.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача №3.

В приемное отделение инфекционной больницы, по направлению участкового врача поступила девочка 9 лет. Жалобы на сыпь на ногах, которая быстро распространяется по всему телу. Температура тела 37,8 С.

Состояние ребенка среднетяжелое. На коже голеней, бедер, ягодиц и предплечий мелкоточечная сыпь, симметричная, на ягодицах сливная. На слизистой твердого нёба единичные петехии.

Периферические лимфоузлы не увеличены, при пальпации безболезненные. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям. При перкуссии определяется ясный легочный звук. ЧД=16 в минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушены. На верхушке сердца выслушивается нежный систолический шум. ЧСС 90 в минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы. АД 110/74 мм.рт.ст. Живот мягкий, болезненный вокруг пупка. Печень и селезенка не увеличены. Стул и моча без особенностей.

Общий анализ крови: Нв-120 г/л, эритроциты- $4 \cdot 10^{12}$, лейкоциты- $9,5 \cdot 10^9$, тромбоциты- $320 \cdot 10^9$, ретикулоциты-0,2%. Формула: э-3%, б-3%, п.я.-5%, с.я.-60%, лимфоциты-23%, моноциты-8%. СОЭ-18 мм/ч. ЦП-0,9.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента.
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача №4.

Ребенку 4 года. Жалобы со стороны матери на плохой аппетит, сонливость, вялость, повышенную температуру до 37,3 С в течении 3 недель.

Известно, что ребенок на искусственном вскармливании, в основном предпочитает козье молоко. Несколько раз лечили глистные заболевания (мать не помнит какие).

Ребенок гипотрофичный, отмечается отставание в росте от возрастных норм. Плаксивый, вялый. Кожные покровы и слизистые бледные с участками пигментации. В углах рта «заеды», язык «географический». Периферические лимфоузлы не увеличены, при пальпации безболезненные. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям. При перкуссии определяется ясный легочный звук. ЧД=22 в минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушены. На верхушке сердца выслушивается нежный систолический шум. ЧСС 100 в минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы. АД 110/74 мм.рт.ст. Живот мягкий, болезненный вокруг пупка. Печень и селезенка не увеличены. Стул неустойчивый, частый. Мочится без особенностей.

Общий анализ крови: Нв-80 г/л, эритроциты- $2,9 \cdot 10^{12}$, MCV-100 fl, MCH 39 pg, лейкоциты- $3,5 \cdot 10^9$, тромбоциты- $120 \cdot 10^9$. Формула: э-23%, б-3%, п.я.-2%, с.я.-43%, лимфоциты-29%, моноциты-2%. СОЭ-12 мм/ч. ЦП-1,2

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача №5.

Мальчик П., 9 лет, поступил по направлению участкового педиатра в связи с появлением сыпи на коже, болями в животе и суставах. Жалуется на схваткообразные боли в животе, боли в левом коленном и левом голеностопном суставах, появление мелкоточечной красноватой сыпи на нижних конечностях.

Из анамнеза известно, что 2 недели назад у мальчика поднялась температура до 38°C, появились боли в горле. Участковый педиатр поставил диагноз лакунарной ангины, назначил оксациллин. Через неделю на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь, непостоянные боли в левом коленном суставе.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Вялый, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. На коже нижних конечностей, ягодицах, мочках ушей мелкоточечная, местами сливная красновато-синюшная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над поверхностью кожи. Левый коленный и левый голеностопный суставы отечны, болезненны при пальпации и движении, горячие на ощупь, над ними геморрагическая сливная сыпь. Живот болезненный при пальпации, печень, селезенка не пальпируются. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный, цвета "малинового желе". Мочится хорошо, моча светлая.

Общий анализ крови: Hb - 110 г/л, Эр – 3,5x10¹²/л, Ц.п. - 0,9, Тромб.- 435x10⁹/л, Лейк – 10,5x10⁹/л, юные - 1%, п/я - 5%, с - 57%, э - 2%, л - 28%, м - 7%, СОЭ - 25 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок - 71 г/л, мочевины - 3,7 ммоль/л, креатинин - 47 ммоль/л, билирубин общий - 20,2 мкмоль/л, АСТ - 25 Ед, АЛТ - 20 Ед.

Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, относительная плотность - 1012, белок отсутствует, эпителий - 0-1 в п/з, лейкоциты - 2-4 в п/з, эритроциты, цилиндры отсутствуют.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

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.

- Частота тромбоцитопений у детей Красноярского края.
- Особенности диагностики тромбоцитопений и тромбоцитопатий в Красноярском крае.

- Составление и решение типовых задач по теме «Диспансеризация детей и подростков с патологией гемостаза».

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.01.1.8.12 Тема 12.2.1 Лейкозы, гемобластозы и лейкомоидные реакции».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Количественные изменения показателей форменных элементов крови является достаточно частой находкой при проведении исследования. Во многих случаях такие ситуации оказываются напрямую связанными с клинической ситуацией. Однако некоторые изменения не могут быть объяснены типичными ситуациями или не соответствуют состоянию пациента. Сложность интерпретаций находок в анализе крови объясняет необходимость проведения отдельного практического занятия. Цитопении, которые могут затрагивать только один росток кроветворения, так и все три могут оказаться результатом технических или методологических ошибок, либо проявлениями грозных состояний, таких как апластическая анемия или онкологические заболевания.

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, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию и патофизиологию системы гемопоэза, современные методы клинической и параклинической диагностики лимфопролиферативных заболеваний, современную классификацию, клиническую симптоматику, этиологию, патогенез, принципы лечения диспансерного наблюдения и неотложной помощи, вопросы профилактики специфических осложнений у детей и подростков с лейкозами.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения гемобластозов.

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.

Основным органом кроветворения является костный мозг. В возрасте до 4-5 лет весь костный мозг является красным (кроветворящим). Постепенно часть костного мозга, расположенного в диафизах¹ длинных трубчатых костей, заменяется жировой тканью, и возникает жировой (желтый) костный мозг. Костномозговая ткань состоит из целой сети ретикулярных клеток, в которых образуются кровяные клетки. Красная костномозговая ткань обильно снабжена артериальными капиллярами. Кроме костного мозга, кроветворными органами являются селезенка и лимфатические узлы. В настоящее время считают общепризнанным, что все клетки крови происходят от одних стволовых клеток - гемоцитобластов. Эти стволовые клетки являются родоначальниками эритробластов, от которых происходят эритроциты, миелобластов, которые дифференцируются в лейкоциты, лимфобластов - предшественников лимфоцитов и мегакариобластов из которых в итоге, образуются тромбоциты. Селезенка и лимфатические узлы продуцируют лимфоциты и моноциты. Помимо участия в кроветворении (выработке лимфоцитов и моноцитов), селезенка участвует и в разрушении эритроцитов и тромбоцитов. Указанные клетки крови, так называемые, молодые клетки в норме находятся только в кроветворных органах, а из них образуются и поступают в периферическую кровь уже зрелые клетки: эритроциты, лейкоциты, лимфоциты, моноциты и тромбоциты.

Нейтрофилы высокоспециализированные клетки, подвижные, обладают фагоцитирующей способностью и гранулоцитопоэтической активностью, вырабатывают БАВ (пирогены, лизоцим, антитоксины).

Эозинофилы участвуют в аллергических реакциях (немедленного типа), подвижны но имеют слабовыраженный фагоцитоз, переносят антигены в лимфатические узлы (антигенпрезентирующая способность), адсорбируют токсины.

Моноциты участвуют в фагоцитозе (микробы, токсины, простейшие), подвижные.

С началом использования гематологических анализаторов увеличилась точность измерения, однако при несоблюдении правил работы отмечается появление грубых ошибок и изменение показателей. Необходимо помнить, что исследование крови с помощью геманализатора является скрининговым. Нормативы показателей должны оцениваться с учетом пола, возраста (центильные и нормативные таблицы) и референтных значений самого аппарата.

- Гематокрит = 35 - 54 %
- Гемоглобин = 10.5 - 18 g/dL
- Эритроциты = 4.6 - 6.3 x 10⁶ cells / mL
- Лейкоциты = 4.5 - 11 x 10³ cells / mL
- Тромбоциты = 250 - 650 x 10³ cells / mL

Еще одним правилом является пересмотр анализа крови «ручным способом» в ситуациях:

- Гиперлейкоцитоза
- Тромбоцитоза
- Наличие признаков гемолитической анемии.
- Для подсчет ретикулоцитов.
- Для оценки морфологии клеток и подсчета «классической» лейкоцитарной формулы.

При анализе количественных показателей ориентируются на клинические проявления, которые есть или были у пациента на момент проведения исследования. Возможны следующие ситуации.

Повышение количества эритроцитов (эритремия).

1. Первичный эритроцитоз.
2. Реактивные эритроцитозы на фоне гипоксии различного генеза
3. Вторичные эритроцитозы из-за повышения продукции эритропоэтинов (патология почек, новообразования печени, семейный вариант).
4. Избыток стероидов в организме (болезнь или синдром Кушинга, лечение стероидами, феохромоцитомы, гиперальдостеранизм).
5. Относительный эритроцитоз при дегидратации.

Снижение количества эритроцитов.

1. Анемии различного генеза.
2. Кровопотеря.
3. Поздние сроки беременности.
4. Хронические воспалительные заболевания.
5. Гипергидратация.

Ретикулоциты являются незрелыми эритроцитами, в составе которых остается РНК, которые могут попадать в кровоток. В течение 2 суток ретикулоциты «дозревают» и становятся зрелыми эритроцитами. Уровень ретикулоцитов является хорошим показателем работы и компенсаторных возможностей костного мозга.

Повышение количества лейкоцитов (лейкоцитоз)

1. Бактериальные инфекции.
2. Некроз и воспаления тканей.
3. Интоксикация.
4. Злокачественные новообразования.
5. Лейкозы.
6. Аллергические реакции.
7. Воздействие ГКС, адреналина, ядов насекомых, эндотоксинов, препаратов наперстянки.

Снижение количества лейкоцитов (лейкопении).

1. Некоторые бактериальные и вирусные инфекции.
2. Действие некоторых лекарственных препаратов.
3. Гипо- и апластические состояния костного мозга.
4. Метастазы опухолей в костный мозг.

5. Ионизирующая радиация.
6. Гиперспленизм.
7. Лейкозы.
8. Коллагенозы.
9. Анафилактический шок.

Повышение количества тромбоцитов.

1. Миелопролиферативные заболевания.
2. Хронические воспалительные заболевания.
3. Опухолевые заболевания.
4. Кровопотери.
5. Гемолитическая анемия.
6. Начало терапии ГКС
7. После спленэктомии.
8. Стресс и физические нагрузки.

Снижение количества тромбоцитов (тромбопении).

1. Тромбоцитопении.
2. Апластические состояния костного мозга.
3. Инфекции.
4. Беременность, менструации.
5. Действие лекарственных препаратов, алкоголя, тяжелых металлов.
6. Повышение использования тромбоцитов.

Не всегда картина периферической крови может объяснить все изменения. Более точным исследованием является исследование пунктата костного мозга. Это исследование необходимо проводить при трехростковой пении (панцитопении), двухростковой, если проведенные исследования не дают ответа и подозрения на лейкозы (лимфопролиферативные состояния). Показания миелограммы всегда необходимо сопоставлять с изменениями периферической крови и клинической картиной. Дополнительными исследованиями являются биохимический анализ крови и методы визуализации.

Тактика ведения пациентов цитопениями и лейкоцидными реакциями зависит от основного заболевания.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

- Схема гемопоэза
- Критерии оценки эффективности кроветворения

- Особенности физического и нервно-психического развития ребенка раннего возраста.
- Основные методы и сроки обследования.

Тестовые задания по теме:

Укажите один правильный ответ:

1. АБСОЛЮТНАЯ НЕЙТРОПЕНИЯ НЕ СВЯЗАНА:
 - 1) с гиперспленизмом
 - 2) с гипопродукцией
 - 3) с иммунными процессами
 - 4) с острой кровопотерей

2. ДЛЯ ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА НЕ ТИПИЧНО:
 - 1) анемия
 - 2) олигурия
 - 3) тромбоцитопения
 - 4) повышение конъюгированного билирубина в сыворотке

3. ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ НЕ ХАРАКТЕРЕН:
 - 1) ретикулоцитопения
 - 2) ретикулоцитоз
 - 3) нейтропения
 - 4) тромбоцитопения

4. ДЛЯ АНЕМИЙ НЕ ХАРАКТЕРНО
 - 1) ретикулоцитопения
 - 2) уменьшение эритроцитов, нейтрофилов
 - 3) тромбоцитопения
 - 4) относительная лимфопения

5. ПРИ ГЕМОЛИЗЕ НЕ НАБЛЮДАЕТСЯ:
 - 1) лейкоцитоз
 - 2) нейтрофилез
 - 3) левый сдвиг нейтрофилов
 - 4) нейтропения

6. ДЛЯ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С РАЗВЕРНУТОЙ КАРТИНОЙ ВНУТРИУТРОБНОГО СЕПСИСА В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫ:
 - 1) лейкоцитоз со сдвигом формулы влево
 - 2) лимфоцитоз
 - 3) моноцитоз
 - 4) лейкопения

7. ИЗМЕНЕНИЕМ СИСТЕМЫ КРОВИ У НОВОРОЖДЕННЫХ, ПЕРЕНЕСШИХ АСФИКСИЮ В РОДАХ, ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) анемия
- 2) лейкопения
- 3) тромбоцитоз
- 4) полицитемия

8. ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ ХАРАКТЕРНО:

- 1) нейтропения абсолютная
- 2) увеличение молодых форм нейтрофилов
- 3) увеличение зрелых сегментоядерных нейтрофилов
- 4) лейкоэмическое зияние

9. К ФАКТОРАМ НЕСПЕЦИФИЧЕСКОЙ ЗАЩИТЫ ОРГАНИЗМА НЕ ОТНОСЯТСЯ:

- 1) фагоцитоз
- 2) лизоцим
- 3) интерферон
- 4) лимфоциты

10. ЛИМФОЦИТОЗ НЕ СВЯЗАН:

- 1) с бактериальной инфекцией
- 2) с гематоонкологическим заболеванием
- 3) с вирусной инфекцией
- 4) с типом конституции

Ситуационные задачи по теме

Задача 1.

В приемное отделение доставлена девочка 13 лет с обильным маточным кровотечением. В последние 1,5 года отмечает частые носовые кровотечения, повышенную «синячковость».

Объективно: состояние ребенка тяжелое. Кожа бледная, влажная, с множественными геморрагиями на конечностях, туловище. Геморрагии полиморфные, полихромные. На слизистой рта несколько участков кровоизлияния. Периферические лимфоузлы не увеличены, при пальпации безболезненные. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям. При перкуссии определяется ясный легочный звук. ЧД=16 в минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушены. На верхушке сердца выслушивается нежный систолический шум. ЧСС 90 в минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы. АД 110/68 мм.рт.ст. Живот мягкий, слабоболлезненный вокруг пупка. Печень и селезенка не увеличены.

Анализ крови: Нв-90 г/л, эритроциты- $3,0 \cdot 10^{12}$, лейкоциты- $11 \cdot 10^9$, тромбоциты- $32 \cdot 10^9$, ретикулоциты-5%. Формула: э-6%, б-3%, п.я.-12%, с.я.-55%, лимфоциты-20%, моноциты-4%. СОЭ-12 мм/ч. ЦП-0,9.

Анализ мочи без особенностей.

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача 2.

Девочка Р., 12 лет, поступила в отделение с жалобами на слабость, тошноту, рвоту, повышение температуры, боли в ногах, носовое кровотечение.

Из анамнеза известно, что в течение последних 3 месяцев девочка стала быстро уставать, снизился аппетит. 2 недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Настоящее ухудшение состояния отмечалось 10 дней назад, когда повысилась температура до $39,3^{\circ}\text{C}$, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен лейкоцитоз до $20 \times 10^9/\text{л}$, направлены в стационар.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные лимфатические узлы размерами до 1,5 см, подвижные, безболезненные; подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1,0 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 и селезенка не увеличены. 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 - $20 \times 10^9/\text{л}$, эритробласты - 2%, п/я - 4%, с - 64%, л - 25%, м - 5%, СОЭ - 24 мм/час.

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача 3.

Мальчик Р., 12 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, тошноту, боли в ногах, припухлость левого коленного сустава, носовое кровотечение.

Из анамнеза известно, что болен с раннего возраста, когда родители стали отмечать появление гематом и кровоточивости после незначительных травм, на фоне ОРВИ. Периодически появляются десневые кровотечения.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные лимфатические узлы размерами до 1,5 см, подвижные, безболезненные; подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1,0 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 – $3,2 \times 10^{12}$ /л, Тромб - единичные, Лейк - 208×10^9 /л, бласты - 76%, п/я - 1%, с - 4%, л - 19%, СОЭ - 64 мм/час.

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 мг/л, реакция Панди - +++, бласты - 100%

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача 4.

Больная А., 12 лет, поступила в отделение с жалобами на носовое кровотечение, повышение температуры тела.

Из анамнеза известно, что в течение последних 6 месяцев девочка стала часто болеть, заболевания сопровождались повышением температуры до фебрильных цифр, снизился аппетит, ребенок стал быстрее уставать. Ежемесячные тонзиллиты, с назначением антибиотикотерапии.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Температура субфебрильная. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные. На лице, передней поверхности грудной клетки, на слизистых полости рта многочисленные петехиальные элементы, отмечается незначительное кровотечение из десен. В носовых ходах геморрагические корочки. Периферические лимфатические узлы всех групп мелкие, плотные, безболезненные, подвижные. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца учащены, на верхушке выслушивается нежный систолический шум. Живот мягкий, безболезненный, печень + 2 см из под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Моча обычной окраски. Стул без особенностей

Общий анализ крови: Нв - 72 г/л, Эр - $2,8 \times 10^{12}$ /л, Ретик - 0,2%, Тромб - единичные, Лейк - $1,3 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с - 4%, л - 95%, СОЭ - 35 мм/час.

Миелограмма: костный мозг беден клеточными элементами, бластные клетки - 44%, гранулоцитарный росток - 11%, эритроидный росток - 8%, мегакариоциты - не найдены.

Общий анализ мочи: цвет - желтый, уд. вес - 1018. Белок - следы, эпителий плоский - 2-4 в п/з, лейкоциты - 0-1 в п/з, эритроциты - 25-30 в п/з, цилиндры - нет, слизь - нет, бактерии - нет.

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача 5.

В поликлинику обратился ребенок 7 лет. Жалобы на боль в горле в течение 3 дней, выраженную слабость, утомляемость, плохой аппетит, повышение температуры тела до 38-38,5 градусов.

Объективно: Кожа бледная, горячая, чистая. Подмышечные лимфатические узлы с обеих сторон до 0,3 см, безболезненные, подвижные, не спаянные с кожей, плотные. Тонзиллярные до 1 см, слабоболезненные, подвижные, мягкоэластичные, не спаянные с кожей. В зеве гиперемия дужек, задней стенки глотки. Стекает слизь по задней стенке глотки. Миндалины чистые, II степени, рыхлые, гиперемированные. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипов нет. Перкуторно выслушивается ясный легочный звук. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумов нет. Живот мягкий, безболезненный. Стул и диурез в норме.

Выставлен диагноз: острый тонзиллит. Назначены ОАК. Рекомендованы постельный режим, полоскания горла, Амоксиклав на 10 дней. В общем анализе крови: гемоглобин - 115 г/л, эритроциты - $3,8 \times 10^{10}$,

лейкоциты – $12,5 \cdot 10^9$, тромбоциты – $160 \cdot 10^9$, Гранулоциты -50%, лимфоциты 45%, моноциты-5%.

На пятые сутки у ребенка появилась геморрагическая сыпь на коже и десневые кровотечения. Сохраняется повышенная температура тела, боль в горле при глотании.

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

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.

- Оформление таблицы «Дифференциальная диагностика цитопений».
- Подготовка реферата по теме «Лейкемоидные реакции у детей».
- Составление и решение типовых задач.

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
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.01.1.8.12 Тема 12.2.2 Лейкозы, гемобластозы и лейкомоидные реакции».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Количественные изменения показателей форменных элементов крови является достаточно частой находкой при проведении исследования. Во многих случаях такие ситуации оказываются напрямую связанными с клинической ситуацией. Однако некоторые изменения не могут быть объяснены типичными ситуациями или не соответствуют состоянию пациента. Сложность интерпретаций находок в анализе крови объясняет необходимость проведения отдельного практического занятия. Лейкемоидные реакции достаточно сложно дифференцировать, в первую очередь с лимфопролиферативными состояниями. Кроме этого не исключены технические или методологические ошибки на пре и аналитических этапах лабораторной диагностики.

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, правила выдачи справок и листов нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию и патофизиологию системы гемопозза, современные методы клинической и параклинической диагностики лимфопролиферативных заболеваний, современную классификацию, клиническую симптоматику, этиологию, патогенез, принципы лечения диспансерного наблюдения и неотложной помощи, вопросы профилактики специфических осложнений у детей и подростков с лейкозами.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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, определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения гемобластозов.

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.

Лейкемоидные реакции — это патологические реактивные изменения состава крови, сходные с картиной крови при лейкозах и других системных заболеваниях крови опухолевого генеза, но не являющиеся проявлением пролиферации злокачественных бластных клеток. Это обратимые, вторичные, симптоматические изменения со стороны «белой» крови, характеризующиеся глубоким сдвигом лейкоцитарной формулы влево. Эти реакции — отражение функционального состояния кроветворного аппарата, и их возникновение определяется чаще всего индивидуальной реактивностью организма или спецификой возбудителя основного заболевания. Учитывая, что лейкемоидные реакции не являются самостоятельным заболеванием, провести эпидемиологические исследования не представляется возможным. Клиническая картина лейкемоидных реакций соответствует основному заболеванию. В течении лейкемоидных реакций выделяют три фазы: выраженную, спада и нормализации со следовыми реакциями.

ПРИНЦИПАЛЬНЫЕ ОТЛИЧИЯ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ ОТ ЛЕЙКОЗОВ

Остановившись на общих закономерностях и особенностях развития отдельных видов лейкемоидных реакций, следует отметить их принципиальные отличия от лейкозов. Лейкемоидные реакции не являются самостоятельным заболеванием в отличие от лейкоза, а носят вторичный симптоматический характер, причем нередко очевидна причина, индуцировавшая развитие лейкемоидной реакции. Как правило, лейкемоидные реакции возникают вследствие воздействия на организм бактериальных, 5 вирусных инфекций, чрезвычайных стрессорных раздражителей, а также разнообразных патогенных факторов бактериальной и небактериальной природы, вызывающих сенсibilизацию организма. С устранением действия основного этиологического фактора быстро нормализуется состав периферической крови. Для лейкемоидной реакции не характерны признаки опухолевой прогрессии, свойственные лейкозам, поэтому при них не возникают анемии и тромбоцитопении метапластического характера. Как и при лейкозах на фоне развития лейкемоидной реакции возникает выраженное омоложение периферической крови вплоть до появления бластных элементов. Однако в большинстве случаев развития лейкемоидной реакции, за исключением бластемической формы, количество бластных элементов в периферической крови не превышает 1–2 %. В отличие от лейкоцитозов лейкемоидные реакции характеризуются, как правило, более высоким содержанием лейкоцитов в периферической крови (исключение составляют цитопенические варианты лейкемоидной реакции) и более глубоким сдвигом лейкоцитарной формулы вплоть до единичных бластных элементов (табл. 1). Таблица 1 Отличие лейкозов от лейкемоидных реакций

Критерии	Лейкозы	Лейкемоидные реакции
Категория	Самостоятельное заболевание	Симптомы основного заболевания
Причины возникновения	Канцерогены, вирусы, ионизирующее	

излучение, химические вещества Биологические факторы: возбудители инфекции; БАВ, образующиеся при инфекционных, аллергических, опухолевых процессах; экзо- и эндогенная интоксикация; травма; ионизирующее излучение Механизм развития Трансформация нормальной гемопоэтической клетки в опухолевую Активация нормального гемопоэза и поступление в сосудистое русло избытка форменных элементов крови или подавление нормального гемопоэза и торможение выхода в сосудистое русло форменных элементов Проявления: – в периферической крови Увеличение числа клеток или цитопения. Наличие бластных лейкозных клеток. Отсутствие признаков дегенерации клеток (встречаются только при хронических В-лимфолейкозах). Базофильно-эозинофильная ассоциация, лейкоэмический «провал» при остром миелобластном лейкозе Наличие бластных и незрелых форм лейко-, эритро-, тромбоцитарного ряда при пролиферативных формах. Лейко-, эритро-, тромбоцитопения при цитопенических формах. Признаки дегенерации форменных элементов крови. Отсутствие базофильно-эозинофильной ассоциации, лейкоэмического «провала» при лейкоэмидных реакциях миелоидного типа 6 Окончание табл. 1

Критерии Лейкозы Лейкоэмидные реакции – в костном мозге Генерализованная опухолевая гиперплазия гемопоэтической ткани. Часто большое число бластных и незрелых лейкозных клеток Очаговая гиперплазия нормальных гемопоэтических клеток при пролиферативных формах и их гипоплазия при цитопенических формах Прогноз Неблагоприятный в большинстве случаев Благоприятный после купирования вызвавшего их первичного процесса Следует подчеркнуть, что основными дифференциально-диагностическими отличиями лейкоэмидных реакций от лейкозов являются полная нормализация анализа периферической крови после устранения этиологического фактора или стабилизации течения заболевания, вызвавшего изменения гемограммы, а также отсутствие морфологических критериев лейкоза по данным миелограммы.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология лейкоэмидных реакций различна, и, очевидно, определяется этиологией того заболевания, которое привело к реактивному изменению состава периферической крови. Патогенез лейкоэмидных реакций также различен в зависимости от основного заболевания и типа лейкоэмидной реакции. В патогенезе выделяют несколько механизмов: выход в кровь незрелых клеточных элементов, повышение или снижение продукции клеток крови, ограничение миграции клеток из периферической крови в ткани, перераспределение между клеточными пулами в пользу циркулирующего пула, сочетание нескольких механизмов. Так, например, при раке и сепсисе возникает лейкоэмидная нейтрофильная реакция, которая объясняется появлением к крови продуктов клеточного распада, стимулирующих нейтрофильный гемопоэз. При различных инфекциях, в том числе вирусных, значительно активизируется иммунная система, что может проявиться лимфоцитарной лейкоэмидной реакцией. Таким образом, в генезе лейкоэмидных реакций большое значение имеет также и общая

иммунологическая реактивность макроорганизма. Характерной особенностью лейкомоидных реакций является их обратное развитие, нормализация периферической крови после устранения этиологического фактора или стабилизации основного патологического процесса, вызвавшего развитие лейкомоидной реакции.

КЛАССИФИКАЦИЯ И ТИПЫ ЛЕЙКЕМОИДНЫХ РЕАКЦИЙ

Выделяют следующие виды лейкомоидных реакций:

1. Псевдобластные.
2. Лимфоцитарные: – иммунобластные; – инфекционный лимфоцитоз; – плазмоцитарные.
3. Моноцитарно-макрофагальные.
4. Миелоцитарные: – промиелоцитарные; – нейтрофильные; – комбинированные.
5. Эозинофильные: – малые эозинофилии; – большие эозинофилии.

Возможны базофильные лейкомоидные реакции, сопровождающиеся увеличением количества базофильных лейкоцитов, но в клинической практике они встречаются очень редко, а также вторичные эритроцитозы и реактивные тромбоцитозы. В основе классификации лейкомоидных реакций лежат морфологические и количественные характеристики клеток лейкоцитарного ряда периферической крови и костного мозга. У детей лейкомоидные реакции встречаются чаще, чем у взрослых, и преобладают реакции эозинофильного и моноцитарно-лимфоцитарного типа, реже — миелоцитарные лейкомоидные реакции.

ПСЕВДОБЛАСТНЫЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ Транзиторные лейкомоидные реакции бластного типа сопровождаются повышением количества бластов в периферической крови и костном мозге. Отмечаются у новорожденных с количественными или качественными генетическими дефектами, а также при выходе из агранулоцитоза.

ЛИМФОЦИТАРНЫЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ В лейкоцитарной формуле количество лимфоцитов повышается более чем на 70 % (табл. 2), в костном мозге — более чем на 20 %. Иммунобластный тип проявляется наличием иммунобластов (бласттрансформированных под действием антигена В-лимфоцитов) в периферической крови, костном мозге, пунктате лимфатических узлов. Инфекционный лимфоцитоз характеризуется абсолютным лимфоцитозом без изменения морфологии лимфоцитов на фоне инфекции. При плазмоцитарном типе количество плазматических клеток в периферической крови и/или костном мозге ≥ 2 %. Это происходит при вирусных (ветряная оспа, корь, гепатиты, краснуха, инфекционный мононуклеоз, цитомегаловирусные инфекции др.), некоторых бактериальных и вызванных простейшими (тифы, листериоз, орнитозы, хламидиозы, токсоплазмоз и др.) инфекциях, аллергических реакциях.

Таблица 2
Содержание лимфоцитов в крови в норме (Тиц, 1997 г.)
Возраст Предел колебаний (абсолютная величина), 10⁹ /л Лимфоциты, %
12 месяцев 4–10,5 61
4 года 2–8 50
6 лет 1,5–7 42
10 лет 1,5–6,5 38
21 год 1–4,8 34
Старше года 1–4,5 34

Лейкемоидные реакции лимфоцитарного и моноцитарно-

лимфоцитарного типов наиболее часто встречаются в детском возрасте при таких заболеваниях, как энтеровирусные инфекции, корь, краснуха, коклюш, ветряная оспа, скарлатина. Лейкемоидная реакция моноцитарно-лимфоцитарного типа может возникнуть при синдроме инфекционного мононуклеоза, который вызывается различными вирусами: цитомегаловирусом, вирусами краснухи, гепатита В, аденовирусом, вирусами Herpes simplex, вирусом Эпштейна–Барра. К лейкемоидным реакциям лимфатического типа относят и иммунобластные лимфадениты, отражающие иммунный процесс в лимфатических узлах, возникающий при действии антигена — аллергена. Заслуживает внимания так называемый симптоматический инфекционный лимфоцитоз. Это острое доброкачественное эпидемическое заболевание, характеризующееся лимфоцитозом; встречается, преимущественно, у детей в первые 10 лет жизни; возбудитель — энтеровирус из группы коксаки. В крови наблюдается лейкоцитоз от 30 до $100 \cdot 10^9$ /л. Содержание лимфоцитов возрастает до 70–80 %. При краснухе, скарлатине, коклюше отмечается лейкоцитоз от $(30–40) \cdot 10^9$ /л до $(90–100) \cdot 10^9$ /л. Причины, вызывающие развитие лимфоцитарных лейкемоидных реакций: 1. Инфекционный лимфоцитоз: — вирусные инфекции, в том числе синдром инфекционного мононуклеоза; 9 — бактериальные инфекции (коклюш, болезнь кошачьих царапин, иерсиниоз, скарлатина, туберкулез и др.); — протозойные инвазии (токсоплазмоз, малярия). 2. Острый (стрессовый) лимфоцитоз: — сердечно-сосудистая недостаточность (острая сердечная недостаточность, инфаркт миокарда, септический шок); — лекарственно-индуцированные лимфоцитопении; — реакции гиперчувствительности и аллергические дерматиты; — большие хирургические вмешательства; — криз при серповидно-клеточной анемии; — эпилептический статус; — травма. 3. Персистирующий (хронический) лимфоцитоз: — ревматоидный артрит; — рак различной локализации; — хронические воспалительные процессы; — гипоспленизм; — саркоидоз; — тимома; — гранулематоз Вегенера; — туберкулез; — сифилис; — курение табака. 4. Заболевания эндокринной системы: — надпочечниковая недостаточность; — болезни щитовидной железы. Инфекционный лимфоцитоз. Лимфоцитоз при вирусных инфекциях. Синдром инфекционного мононуклеоза. Инфекционный мононуклеоз — это клинический синдром, для которого характерны повышение температуры тела, фарингит, лимфаденопатия, спленомегалия и атипичный лимфоцитоз (Rosmarin, 2000 г.). Выделяют две группы этиологических факторов инфекционного мононуклеоза в зависимости от результатов реакции Пауля–Буннеля: — гетерофильно-положительная форма заболевания (с высокими титрами гетерофильных антител), которая вызывается вирусом Эпштейна–Барра; — гетерофильно-негативная форма (без повышения титров гетерофильных антител), которая вызывается цитомегаловирусом, вирусами герпеса II, иммунодефицита I, краснухи, гепатита А или В, аденовирусом, токсоплазмой, а также неизвестными агентами. Клинические проявления синдрома инфекционного мононуклеоза зависят от вида возбудителя (табл.

3). 10 Таблица 3 Клинические проявления синдрома инфекционного мононуклеоза (Betts, 1995 г.).

Синдром инфекционного мононуклеоза диагностируется: – при наличии выраженного синдрома интоксикации в начале заболевания: общая слабость, потливость, анорексия, головная боль; – лихорадке, которая более характерна для мононуклеоза, вызываемого вирусом Эпштейна–Барра и цитомегаловирусом, реже наблюдается при токсоплазменной этиологии заболевания; – ангине, фарингите в сочетании с петехиальной сыпью на небе, боли при глотании. Эти признаки наиболее характерны для инфекционного мононуклеоза, вызванного вирусом Эпштейна–Барра, и не характерны для цитомегаловирусной и токсоплазменной этиологии заболевания; – полилимфаденопатии, которая особенно характерна для инфекционного мононуклеоза, вызываемого вирусом Эпштейна–Барра и токсоплазмой, редко наблюдается при цитомегаловирусной этиологии заболевания. Лимфоузлы увеличиваются преимущественно в шейно-затылочной области, но нередко наблюдается увеличение лимфоузлов всех локализаций, характерна их плотная консистенция; – увеличении печени и селезенки, что характерно для заболевания, вызванного вирусом Эпштейна–Барра и цитомегаловирусом, редко бывает при токсоплазменной этиологии заболевания; – поражении нервной системы в виде энцефалита, менингита, что наиболее характерно для заболевания, вызванного вирусом Эпштейна–Барра; – характерных изменениях гемограммы: лейкоцитоз ($12-20$) $\cdot 10^9$ /л, реже лейкопения, абсолютный лимфоцитоз с появлением атипичных лимфоцитов. Они имеют диаметр до 15–30 мкм и округлую или овальную форму, а также высокое соотношение цитоплазма/ядро; – положительных серологических тестах, подтверждающих инфекционный мононуклеоз, вызванный вирусом Эпштейна–Барра: реакция Пауля–Буннеля (сохраняется положительной на протяжении 8–12 недель); реакция определения антител к вирусному капсидному антигену 11 (максимальные титры антител обнаруживаются через 3–4 недели после заражения); реакция определения антител к ядерному антигену вируса Эпштейна–Барра (они появляются через 2–3 месяца после заражения и сохраняются на протяжении всей жизни); – положительных тестах, подтверждающих цитомегаловирусную этиологию заболевания: выделение вируса из мочи, слюны, цереброспинальной жидкости путем его культивирования в фетальных фибробластах; определение комплементфиксированных антител к антигенам цитомегаловируса; – положительных тестах, подтверждающих токсоплазменную природу заболевания: выделение токсоплазмы из крови, цереброспинальной жидкости; определение антитоксоплазменных антител класса IgM в сыворотке крови. Острый инфекционный доброкачественный лимфоцитоз. Это острое инфекционное заболевание с доброкачественным течением, протекающее с лимфоцитозом преимущественно у детей в первые 10 лет жизни. Предполагается, что заболевание вызывается энтеровирусом из группы коксаки или аденовирусом типа 12. Путь передачи воздушнокапельный, наряду с этим возбудитель может передаваться фекальнооральным

путем. В детских коллективах возможны вспышки заболевания. Инкубационный период составляет около 2 недель. Как правило, заболевание протекает доброкачественно, без тяжелых клинических проявлений. Основными клиническими признаками являются: – повышение температуры тела в течение 1–7 дней; – слабость, астенизация; – симптомы поражения верхних дыхательных путей (насморк, чихание, неинтенсивный кашель); – абдоминальные симптомы (не у всех пациентов) в виде тошноты, рвоты, болей в животе, диареи (жидкий стул до 4–7 раз в сутки); – кожные проявления (редко) в виде полиморфной эритемы, скарлатино- или кореподобной сыпи. У некоторых пациентов могут отмечаться симптомы нетяжелого менингита или менингоэнцефалита. Как правило, отсутствуют гепатоспленомегалия и лимфаденопатия. Почти у 50 % пациентов заболевание протекает без четких клинических проявлений, и диагноз можно предположить при случайном исследовании периферической крови. Общий анализ периферической крови характеризуется лейкоцитозом (от $(30-40) \cdot 10^9 /л$ до $(100-150) \cdot 10^9 /л$) с лимфоцитозом (70–90 %). Размеры и морфология лимфоцитов, как правило, нормальные. Однако в ряде случаев хроматин в ядре может быть конденсирован слабее по сравнению с нормальными лимфоцитами. Лимфоциты относятся преимущественно к субпопуляции Т-хелперов. Лимфоцитоз наблюдается в течение 2–3 недель, иногда до 2–3 месяцев. У некоторых пациентов имеется небольшое увеличение количества эозинофилов. СОЭ чаще всего нормальная, иногда отмечается небольшое ее увеличение. В миелограмме содержание лимфоцитов нормальное или несколько увеличено. Другие вирусные инфекции, вызывающие лимфоцитоз. Значительное увеличение количества лимфоцитов в периферической крови может наблюдаться при краснухе, аденовирусной инфекции, лихорадке Ку, паротите, полиомиелите, ветряной оспе, вирусном гепатите, кори. Все эти заболевания имеют характерную клиническую картину. Лимфоцитоз, чаще всего относительный, обычно появляется в периоде выраженных клинических проявлений и исчезает с наступлением выздоровления. При краснухе у детей может быть лейкоцитоз с лимфоцитозом на 4–5-й день заболевания, могут появиться атипичные мононуклеары, на 10–14-й день количество лейкоцитов нормализуется. Очень часто при краснухе развивается лейкопения с относительным лимфоцитозом, и в периферической крови могут появляться плазматические клетки. В миелограмме определяется увеличенное количество лимфоцитов. При ветряной оспе лейкоцитоз встречается в 30 % случаев и часто сопровождается лимфоцитозом, переходящим моноцитозом, однако, у 10–15 % пациентов имеется лейкопения. В миелограмме существенных изменений нет. Вирусные гепатиты у большинства пациентов сопровождаются лейкопенией с относительным увеличением количества лимфоцитов до 50–60 %, нередко наблюдается моноцитоз. Лимфоцитоз при бактериальных инфекциях. Коклюш. При коклюше в катаральном и спазматическом периодах отмечается лейкоцитоз ($(15-30) \cdot 10^9 /л$ и даже выше) с лимфоцитозом и моноцитозом. Количество лейкоцитов может достигать

(70–100) · 10⁹ /л, что требует дифференциальной диагностики с лейкозом. Лейкоцитоз и лимфоцитоз могут сохраняться около 4–5 недель, после чего гемограмма нормализуется. У многих пациентов одновременно с лимфоцитозом количество моноцитов и плазматических клеток увеличивается. Лимфоцитоз обусловлен влиянием токсина, продуцируемого возбудителем коклюша. Этот токсин ингибирует миграцию лимфоцитов из крови в лимфоидную ткань. Указанные изменения периферической крови характерны, прежде всего, для детей, у взрослых изменения гемограммы, как и само заболевание, наблюдаются значительно реже. Скарлатина. При скарлатине в начале отмечается выраженный нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, эозинофилией, токсической зернистостью нейтрофилов. В конце 1-й — вначале 2-й недели (реже — позже) наблюдается лейкоцитоз с лимфоцитозом и моноцитозом. Туберкулез. При туберкулезе изменения гемограммы зависят от клинической формы заболевания. Хроническая туберкулезная интоксикация у детей сопровождается небольшим лейкоцитозом (иногда количество лейкоцитов нормальное) с токсической зернистостью нейтрофилов и лимфоцитозом. При туберкулезном плеврите также наблюдается лимфоцитоз. Острый милиарный туберкулез легких сопровождается относительными или абсолютными лимфоцитозом и моноцитозом. У некоторых пациентов с этой формой туберкулеза может наблюдаться резко выраженный сдвиг лейкоцитарной формулы влево с появлением бластов, промиелоцитов, что в ряде случаев требует исключения острого лейкоза. Однако довольно часто милиарному туберкулезу легких сопутствует лимфопения. При туберкулезном мезадените отмечается увеличение количества лимфоцитов обычно в фазе обострения заболевания, однако, возможна и лимфопения. Иерсиниоз. При иерсиниозе наиболее характерные изменения гемограммы — это нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево и увеличением количества палочкоядерных лейкоцитов (иногда до 30–40 %), эозинофилия и довольно часто лимфоцитоз. Болезнь кошачьих царапин. Возбудителем заболевания является грамотрицательная бактерия из группы *Chlamydia*, переносчиком — домашние кошки. Инкубационный период составляет около 1–2 недель, иногда 50–60 дней. Внедрение возбудителя происходит через поврежденную когтями кошки кожу. На месте царапины появляются покраснение, а затем окруженная ободком гиперемия, сменяющаяся везикулой. Через 1–2 дня везикула вскрывается, образовавшаяся эрозированная поверхность покрывается корочкой, после отторжения которой образуется рубчик. Поражение кожи обязательно сопровождается увеличением лимфатических узлов, чаще всего подмышечных, шейных, они подвижные и безболезненные. У части пациентов лимфоузлы нагнаиваются. Заболевание сопровождается повышением температуры тела, умеренно выраженными симптомами интоксикации (общая слабость, головная боль, снижение аппетита, ощущение «ломоты» в костях). Возможно увеличение печени и селезенки. Заболевание может осложниться энцефаломиелитом, который, как правило, заканчивается благоприятно. Длительность заболевания — около

2–3 недели, лимфаденопатия может сохраняться в течение нескольких месяцев. В начале заболевания гемограмма характеризуется лейкопенией, а в периоде выраженной клинической симптоматики — лейкоцитозом со сдвигом лейкоцитарной формулы и довольно часто лимфоцитозом (у некоторых пациентов до 60 %). Нередко в периферической крови обнаруживаются лимфоидные клетки, напоминающие мононуклеарные элементы при инфекционном мононуклеозе. Бруцеллез. При бруцеллезе в периферической крови количество лейкоцитов нормальное или сниженное с относительным лимфоцитозом (до 60 %), моноцитозом и эозинопенией. При хроническом течении бруцеллеза развивается анемия. В диагностике большая роль отводится положительной реакции Райта в титре 1 : 200 – 1 : 400. Брюшной тиф. При брюшном тифе в период разгара на фоне лейкопении развивается относительный лимфоцитоз. Лимфоцитоз при протозойных инвазиях. Малярия. При малярии гемограмма обычно изменяется в конце приступа: появляется лейкопения с лимфоцитозом и моноцитозом. В последующем возникает лейкопения, обусловленная спленомегалией. Токсоплазмоз. Он сопровождается развитием лимфоцитоза (чаще относительного) в периферической крови, чаще всего при хроническом течении заболевания. Наряду с этим для хронического токсоплазмоза характерны длительный субфебрилитет, генерализованная лимфаденопатия, миокардит, хориоретиниты, мезаденит, миозит. Для диагностики заболевания применяется внутрикожная проба с токсоплазмином. Острые (стрессовые) лимфоцитозы. Острые или стрессовые лимфоцитозы появляются вскоре после травмы, больших хирургических вмешательств, развития острой сердечной недостаточности, инфаркта миокарда, эпилептического статуса, септического шока. Количество лимфоцитов при этом может повыситься до $5 \cdot 10^9$ /л и выше. Через несколько часов количество лимфоцитов может нормализоваться. Объясняют развитие стрессового лимфоцитоза выделением адреналина в ответ на перечисленные стрессовые ситуации. Лимфоцитоз может сопровождать развитие реакций гиперчувствительности, в частности, при укусах насекомых и аллергическом дерматите. К группе остро развивающихся лимфоцитозов относят увеличение количества лимфоцитов в крови под влиянием фенобарбитала, аспирина, гризеофульвина, галоперидола, никотинамида и некоторых других лекарственных веществ, а также во время гемолитического криза при серповидно-клеточной анемии. Персистирующий лимфоцитоз. Это острый или хронический лимфоцитоз, встречающийся при ряде заболеваний. Хронический лимфоцитоз характерен для классического аутоиммунного заболевания — ревматоидного артрита. Описан лимфоцитоз при злокачественных заболеваниях. Злокачественная тимома также сопровождается лимфоцитозом, который обусловлен выделением большого количества тимических гормонов. Лимфоцитоз развивается при многих хронических воспалительных процессах, туберкулезе, сифилисе, саркоидозе, гранулематозе Вегенера, хроническом тонзиллите. При врожденном недоразвитии селезенки (гипоспленизм) и после ее удаления может отмечаться увеличение количества лимфоцитов в

периферической крови. Курение сигарет также сопровождается лимфоцитозом преимущественно за счет увеличения Т-лимфоцитов-хелперов и В-лимфоцитов. После прекращения курения количество лимфоцитов в периферической крови постепенно нормализуется. Лимфоцитоз при эндокринных заболеваниях. Лимфоцитоз сопровождает хроническую надпочечниковую недостаточность (в связи с уменьшением лимфопенического эффекта глюкокортикоидов), а также нередко встречается при диффузном токсическом зобе.

МОНОЦИТАРНО-МАКРОФАГАЛЬНЫЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ Такие реакции характеризуются следующим: количеством моноцитов в периферической крови $> 0,8 \cdot 10^9$ /л (более 15 %) и промоноцитов в костном мозге более 2–4 %. Моноцитарно-макрофагальные лейкомоидные реакции развиваются при ряде инфекционных заболеваний, хронических гранулематозных заболеваниях и неспецифическом язвенном колите, системных заболеваниях соединительной ткани и системных васкулитах. Моноцитоз наблюдается при инфекционном эндокардите, синдроме инфекционного мононуклеоза, в период выздоровления после многих острых инфекционных заболеваний, при иерсиниозе, грибковых, риккетсиозных и протозойных инфекциях (малярия, лейшманиоз). Резкое увеличение количества зрелых моноцитов отмечают у больных дизентерией в период острых явлений и в период реконвалесценции, а также при паразитарных заболеваниях. Особенно выраженный моноцитоз может наблюдаться при инфекционном эндокардите и вялотекущем сепсисе, лейкоцитоз в этих случаях может отсутствовать. Моноцитоз может развиваться при туберкулезе, и это обычно ассоциируется с активным течением туберкулезного процесса. В данном случае определяют отношение абсолютного количества моноцитов к лимфоцитам. В норме это отношение составляет 0,3–1,0. В активной фазе туберкулеза это отношение более 1,0, а при выздоровлении снижается. Повышенное количество моноцитов в крови может наблюдаться при сифилисе, бруцеллезе и других инфекционных заболеваниях, хронических гранулематозных заболеваниях и неспецифическом язвенном колите. Моноцитоз в периферической крови часто развивается при системных заболеваниях, характеризующихся хроническим активным воспалительным процессом с образованием гранул — саркоидозе, болезни Крона. Своеобразной формой гранулематозного воспалительного процесса с локализацией в подкожной клетчатке является синдром Кристчена–Вебера (панникулит), при котором развивается моноцитарная лейкомоидная реакция, особенно выраженная в активной фазе. Моноцитоз может наблюдаться также при неспецифическом язвенном колите. Абсолютный или относительный моноцитоз нередко развивается при ревматизме, системной красной волчанке и почти в 50 % случаев при системных васкулитах (болезни Вегенера, узелковом периартериите и др.), солидных опухолях, гистиоцитозах, облучении.

МИЕЛОЦИТАРНЫЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

Нейтрофильные лейкомоидные реакции — реакции, при которых абсолютное количество нейтрофильных лейкоцитов в крови $> 8 \cdot 10^9$ /л, при этом нередко наблюдается сдвиг лейкоцитарной формулы разной степени выраженности. Различают следующие патогенетические механизмы нейтрофилеза: 1) увеличение продукции нейтрофильных лейкоцитов в костном мозге; 2) ускоренное высвобождение и поступление нейтрофилов из костного мозга в кровь; 3) увеличение количества циркулирующих нейтрофилов (циркулирующего пула) за счет поступления нейтрофилов из маргинального пула; 4) редуцированное поступление нейтрофилов из крови в ткани. В развитии острых нейтрофилезов наибольшее патогенетическое значение имеют выброс катехоламинов, увеличение пула циркулирующих нейтрофилов за счет сокращения маргинального пула, повышенный выход нейтрофилов в периферическую кровь из так называемого резервного нейтрофильного фонда костного мозга. Хронический нейтрофилез является следствием пролонгированной стимуляции пролиферации нейтрофильных предшественников в костном мозге с выходом в кровь клеток из класса созревающих и даже еще более молодых форм. В норме в циркулирующей крови присутствуют только зрелые, функционально полноценные клетки. Указанный патогенетический механизм объясняет изменения в миелограмме, которые могут быть при лейкомоидной реакции — выраженный сдвиг лейкоцитарной формулы влево с появлением молодых форм нейтрофильного гемопоэза. При реакциях миелоцитарного типа наблюдается лейкоцитоз от 10 000 до 50 000 в 1 мкл крови (редко более 50 000 в 1 мкл), а в лейкограмме сдвиг влево — от повышенного количества палочко-ядерных клеток до единичных бластных элементов с наличием всех промежуточных форм. Степень гиперлейкоцитоза и сдвиг формулы не всегда соответствуют тяжести основного заболевания, а зависят от реакции кроветворной системы на инфекционно-токсическое влияние. В пунктате костного мозга чаще всего наблюдается увеличение содержания незрелых гранулоцитов, т. е. имеется картина раздражения миелоидного ростка крови. Необходимо отметить, что в ряде случаев может развиваться лейкомоидная реакция миелоидного типа с выраженной бластемией. Подобная реакция наблюдается у пациентов с сепсисом, при хроническом легочном нагноении, при септическом эндокардите, туберкулезе, туляремии и др. В таких случаях приходится дифференцировать лейкомоидную реакцию с лейкозом. Редкой формой миелоидной реакции является лейкомоидная реакция цитопенического типа, когда у пациентов на фоне лейкопении (количество лейкоцитов — 1500–2500 в 1 мкл крови) имеет место сдвиг лейкоцитарной формулы влево до единичных незрелых форм. Возможно, в основе лейкомоидной реакции цитопенического типа лежит задержка созревания и накопление незрелых клеточных элементов в кроветворной ткани. В таких случаях картина крови напоминает таковую при хроническом миелолейкозе и диагностическом миелофиброзе. Лейкомоидные реакции миелоидного типа возникают при различных инфекционных и неинфекционных процессах, септических состояниях, интоксикациях эндогенного и экзогенного происхождения,

тяжелых травмах, остром гемолизе. Также они имеют место при инфарктах миокарда или легкого, термических поражениях, системном васкулите, злокачественных лимфомах, тиреотоксическом кризе. Развитие миелоидных лейкоидных реакций может провоцироваться на фоне приема ряда лекарственных препаратов: кортикостероидов, нестероидных противовоспалительных препаратов, эфедрина, гепарина, адреналина и др. Формирование нейтрофильного лейкоцитоза и миелоидных лейкоидных реакций может иметь наследственный характер в связи с дефицитом рецепторов для C3 компонентов комплемента или при дефектах хемотаксиса (синдром Джоба). В плане дифференциальной диагностики лейкоидных реакций следует отметить, что они развиваются, как правило, на фоне общего тяжелого состояния пациента. Для лейкоидных реакций не характерна спленомегалия, и в цитоплазме клеток нейтрофильного ряда появляются токсическая зернистость, вакуолизация ядра и цитоплазмы и даже прижизненный распад ядра. В пользу лейкоидных реакций свидетельствует нормальный клеточный состав костного мозга. Следует отметить, что развитие солидных опухолей также нередко сопровождается лейкоидными реакциями нейтрофильного типа в сочетании с тромбоцитозом, тромбоцитопенией, эритроцитозом. Промиелоцитарный тип характеризуется сдвигом лейкоцитарной формулы до промиелоцитов, увеличением в костном мозге количества промиелоцитов; нейтрофильный — повышением уровня нейтрофилов с палочкоядерным сдвигом, но без миелоцитов и метамиелоцитов. При комбинированных типах может присоединяться тромбоци- 18 тоз, реже — эритроцитоз. Такие типы отмечаются при бактериальных инфекциях, острых кровопотерях, аллергических дерматитах, выходе из агранулоцитоза, миелопролиферативных заболеваниях, гемобластозах, остром иммунном гемолизе. Причины нейтрофилии: 1) Острый нейтрофилез: — воздействие физических и эмоциональных факторов (холод, жара, физические упражнения, судороги, боль, ионизирующая радиация, интенсивная физическая работа, анестезия, хирургическое вмешательство, тяжелая стрессовая ситуация, страх); — различные острые локальные и системные бактериальные, грибковые, риккетсиозные, вирусные инфекции; — воспаление или некроз ткани (ожоги, электротравма, инфаркт, подагра, васкулиты, иммунокомплексные болезни, активация комплемента); — влияние лекарств, гормонов и токсинов (адреналин, эндотоксин, глюкокортикоиды, яды, вакцины, колониестимулирующие факторы); 2) Хронический нейтрофилез: — инфекции (персистирование различных инфекций, вызывающих острый нейтрофилез); — воспалительные заболевания, имеющие хроническое течение (ревматоидный артрит, ревматизм, подагра, системные васкулиты, полимиозит, гломерулонефрит, колит, панкреатит, тиреоидит, периодонтит, гиперчувствительность к лекарственным средствам); — влияние гормонов, лекарственных средств, токсинов; — злокачественные опухоли желудка, бронхов, почек, печени, поджелудочной железы, реже лимфогранулематоз, лимфома, опухоли

головного мозга, меланома; — эндокринные заболевания (тиреотоксический криз, гиперпродукция АКТГ или глюкокортикоидов); — гематологические заболевания (в период выхода из агранулоцитоза, после лечения мегалобластной анемии, хронический гемолиз, кровотечения, хронические миелопролиферативные заболевания); — врожденные нарушения и заболевания. В клинической практике приходится иметь дело с нейтрофильными лейкомоидными реакциями при выраженных инфекционно-воспалительных процессах и злокачественных новообразованиях. Наиболее выраженная лейкомоидная реакция нейтрофильного типа наблюдается при тяжелых инфекционно-воспалительных процессах, сепсисе, локализованных гнойно-воспалительных заболеваниях, например, при остеомиелите. Количество лейкоцитов при этих заболеваниях может достигать $(30-50) \cdot 10^9$ /л. Выраженный лейкоцитоз может наблюдаться при злокачественных новообразованиях. Лейкомоидная нейтрофильная реакция, как правило, сопровождается значительными изменениями в лейкоцитарной формуле: отмечается увеличение количества палочкоядерных нейтрофилов, могут появиться миелоциты, промиелоциты, появляется токсическая зернистость нейтрофилов. При кишечных инфекциях, вызванных энтеротоксигенными *E. coli*, а также при острой кровопотере, особенно в детском возрасте, может развиваться нейтрофильная лейкомоидная реакция с очень выраженным палочкоядерным сдвигом (до 20–40 %) без более ранних предшественников гранулоцитопоза. Подобные сдвиги в лейкоцитарной формуле часто отмечаются при сепсисе. Нейтрофильная лейкомоидная реакция также сопровождается изменениями в миелограмме, которые заключаются в нарушении лейко-эритрокариоцитарного соотношения. В норме это соотношение составляет 4 : 1, при нейтрофильных лейкомоидных реакциях может повышаться до 10 : 1, 20 : 1 за счет раздражения миелоидного ростка и увеличения количества миелоцитов и промиелоцитов. В некоторых случаях может отмечаться увеличение количества бластных клеток, однако, процент увеличения совсем невелик и не достигает таких больших величин, как это бывает при гемобластозах. Нейтрофильные лейкомоидные реакции требуют дифференциальной диагностики с миелопролиферативными заболеваниями — хроническим миелоидным лейкозом и миелофиброзом. Нейтрофильная лейкомоидная реакция при злокачественных новообразованиях имеет определенные особенности. Эта реакция развивается под влиянием токсинов опухоли, продуктов ее распада или вследствие метастазирования опухоли в костный мозг, при этом происходит сокращение красного и мегакариоцитарного кроветворных ростков. Вследствие указанных обстоятельств, нейтрофильная лейкомоидная реакция сопровождается выраженной анемией, тромбоцитопенией и значительным увеличением СОЭ.

ЭОЗИНОФИЛЬНЫЕ ЛЕЙКОМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

При лейкомоидных реакциях эозинофильного типа в лейкоцитарной формуле количество эозинофильных гранулоцитов более 15 % (малая эозинофилия — 15–35 %; большая — свыше 35 %), в костном мозге — норма

или гиперэозинофилия за счет эозинофильных метамиелоцитов, миелоцитов и промиелоцитов. Данные реакции отмечаются при паразитарных болезнях, аллергических заболеваниях, злокачественных опухолях, миелопролиферативных заболеваниях, диффузных заболеваниях соединительной ткани, иммунодефицитных синдромах, гистиоцитозах. Лейкемоидные реакции эозинофильного типа встречаются при следующих формах патологии:

1. Паразитарные инвазии: – заражение простейшими (малярия, лямблиоз, амебиаз, токсоплазмоз и др.); – заражение гельминтами (трематодозы, аскаридоз, трихинеллез, описторхоз, дифиллоботриоз и др.), как проявление неспецифического синдрома в результате аллергизации организма, чаще при тканевых стадиях развития гельминтов и в период гибели паразитов в тканях под влиянием терапии; – заражение членистоногими (чесоточный клещ).

2. Медикаментозные аллергозы — при применении ряда лекарственных препаратов (антибиотики, аспирин, эуфиллин, витамин В1, антиревматические нестероидные средства, препараты золота и др.).

3. Респираторные аллергозы — аллергический ринит, синусит, фарингит, ларингит, сывороточная болезнь, бронхиальная астма.

4. Кожные заболевания — экзема, псориаз, ихтиоз, целлюлит и др.

5. Заболевания соединительной ткани — ревматоидный артрит, системная красная волчанка, узелковый периартериит. 6. Опухолевые заболевания — лимфосаркома, лимфобластный лейкоз, гистиоцитоз, лимфогранулематоз с поражением забрюшинных лимфоузлов, селезенки, тонкого кишечника, при этом большая эозинофилия — прогностически неблагоприятный признак.

7. Иммунодефицитные состояния — синдром Вискотта–Олдрича, селективный иммунодефицит IgM.

8. Органные эозинофилии — эозинофильные панкреатиты, холецистит, паротит, плеврит, миокардит, тропическая эозинофилия легких и др. Большая эозинофилия (эозинофилов более $1,5 \cdot 10^9$ /л), продолжающаяся более 6 месяцев при отсутствии известного этиологического фактора, расценивается как гиперэозинофильный синдром, характеризующийся также тяжелыми органными нарушениями, обусловленными токсическим действием эозинофилов. В случае обнаружения клонового характера кловотворения может быть диагностирован хронический эозинофильный лейкоз. Клинические состояния, сопровождающиеся эозинофилией. Паразитарные инвазии являются причиной эозинофилии в 18–30 % случаев. В клинической практике наиболее часто встречаются такие паразитарные инвазии, как аскаридоз, описторхоз, трихинеллез, трихоцефалез, энтеробиоз, эхинококкоз, стронгилоидоз, дифиллоботриоз, токсокароз, филяриидоз, лямблиоз. При этих заболеваниях личинка (или зрелые 21 формы паразита), соприкасаясь с тканями пациента, выделяет хемотаксические вещества, под влиянием которых увеличивается продукция эозинофилов в костном мозге. Далее эозинофилы поступают в кровотоки (гиперэозинофилия), а также

контактируют с личинками паразитов и выделяют уничтожающие их катионный белок лизосомальные ферменты, пероксидазу и другие активные вещества. Для трихинеллеза характерны выраженная миалгия и высокая эозинофилия. Максимальное количество эозинофилов наблюдается обычно на 8–11-й день болезни и может достигать 20–40 % и больше, при этом обычно увеличивается и общее количество лейкоцитов до $(10–20) \cdot 10^9$ /л. Высокая эозинофилия сохраняется в течение 2–3 месяцев, затем постепенно снижается до нормальной величины (иногда через 6–7 месяцев). После перенесенного трихинеллеза может появиться предрасположенность к развитию аллергических заболеваний. При фасциолезе количество эозинофилов в периферической крови колеблется от 20 до 70 %, общее количество может увеличиваться до $(10–18) \cdot 10^9$ /л, характерна также гипохромная анемия. При описторхозе эозинофилия достигает 20–30 %, более высокое содержание эозинофилов бывает редко. Обычно наблюдаются изменения в лейкоцитарной формуле: нейтропения, лимфоцитоз (довольно часто количество лимфоцитов нормальное). Нередко наряду с эозинофилией отмечается анемия (гипохромная, реже гиперхромная). Аскаридоз является наиболее распространенной паразитарной инвазией. Выраженная эозинофилия развивается в миграционной и тканевой стадиях этого заболевания. Довольно часто эозинофилия сопровождается развитием эозинофильной пневмонии, бронхита, плеврита, анемии. Токсокароз — инвазия личинок собачьих и кошачьих аскаридат, встречается чаще всего у детей (в анамнезе — тесный контакт с собаками и кошками) и сопровождается эозинофилией различной степени выраженности. При стронгилоидозе гиперэозинофилия развивается обычно в ранней миграционной и реже в кишечной фазе заболевания. Количество эозинофилов в крови повышается до 30–70 %. Стронгилоидоз проявляется крапивницей, отеком Квинке, желудочно-кишечными расстройствами, нарушением функции печени (возможно даже развитие желтухи), нервной системы и иногда легких. У большинства пациентов стронгилоидоз приводит к значительному снижению массы тела. Описаны случаи бессимптомного течения заболевания, но с гиперэозинофилией. Диагноз подтверждается обнаружением в кале или дуоденальном содержимом личинок паразита, а при поражении легких — в мокроте. Филяриидоз сопровождается увеличением количества эозинофилов в периферической крови до 15–30 %. Лямблиоз — распространенная причина эозинофилии, диагноз верифицируется путем обнаружения лямблий в дуоденальном содержимом. Различные бактериальные и вирусные инфекции, а также микозы могут сопровождаться эозинофилией. Однако следует подчеркнуть, что чаще всего эозинофилия при бактериальных инфекциях наблюдается в фазе реконвалесценции (эозинофилия — «розовая» фаза выздоровления), особенно это характерно для брюшного тифа (эозинофилия в начальном периоде заставляет усомниться в диагнозе брюшного тифа). Аллергические болезни, как правило, сопровождаются эозинофилией. Увеличение количества эозинофилов и мононуклеарных клеток наблюдается при

атопической и неатопической бронхиальной астме. Установлено также значительное увеличение количества эозинофилов в самих дыхательных путях после вдыхания аллергена — виновника бронхиальной астмы. Одновременно происходит увеличение количества активированных Т-лимфоцитов и моноцитов в легких, коже, слизистой оболочке носа. Эозинофильная инфильтрация в бронхах ассоциируется с их гиперреактивностью. Увеличение количества эозинофилов в периферической крови наблюдается в группе заболеваний, получивших название легочные эозинофилии, а также при крапивнице, отеке Квинке, поллинозах, атоническом дерматите, сывороточной болезни. Эти аллергические заболевания, как правило, имеют четко очерченную клиническую картину и диагностируются легко. Очень распространенной причиной эозинофилии является прием различных лекарственных препаратов. Лекарственная аллергия может вызываться антибиотиками, ацетилсалициловой кислотой, анальгином, сульфаниламидными препаратами, противосудорожными и противотуберкулезными средствами, препаратами золота, диуретиками и др. Гиперэозинофилия при приеме лекарственных средств обусловлена чаще всего развитием гиперчувствительности немедленного типа с гиперпродукцией IgE (реагина) с последующим его соединением с лекарственным веществом на поверхности тучных клеток. При этом в кровь выделяется большое количество биологически активных веществ (гистамина, лейкотриенов, простагландинов и др.), которые вызывают гиперэозинофилию. В ряде случаев лекарственные аллергические реакции развиваются по типу гиперчувствительности замедленного типа с участием Т-лимфоцитов. Клинические проявления лекарственной аллергии могут быть различной степени тяжести в зависимости от выраженности сенсibilизации организма к лекарственному препарату. Эозинофилия различной степени выраженности может наблюдаться при кожных заболеваниях — псориазе, экземе, пузырчатке, ихтиозе. Интерпретация эозинофилии обычно не вызывает затруднений в связи с четкими кожными проявлениями этих заболеваний. Системные заболевания соединительной ткани (диффузный эозинофильный фасциит, дерматомиозит, реже системная красная волчанка, ревматоидный артрит) могут сопровождаться эозинофилией. Она значительно выражена при эозинофильном фасциите. Довольно часто эозинофилией сопровождаются системные васкулиты. Она особенно характерна для синдрома Чарга–Стросса, узелкового периартериита. Эозинофилия при гастроэнтерологических заболеваниях наблюдается редко. Увеличение количества эозинофилов в периферической крови возможно при болезни Крона, пищевой аллергии, глютенной энтеропатии и эозинофильном гастрите и гастроэнтерите. Эозинофилией может сопровождаться эозинофильный колит. Его характерной особенностью является инфильтрация слизистой оболочки толстого кишечника эозинофилами. Эозинофилия часто сопровождает опухолевые заболевания, особенно системы крови (эозинофильный лейкоз, миелома, хронические миелопролиферативные заболевания), лимфогранулематоз, лимфомы.

Эозинофилия наблюдается иногда при раке легкого, поджелудочной железы, толстого кишечника, матки и некоторых других опухолях. Возможны ситуации, когда эозинофилия предшествует развитию клинической симптоматики злокачественного новообразования. Гиперэозинофильный синдром — это длительно персистирующая гиперэозинофилия неизвестной этиологии, характеризующаяся поражением многих органов и систем, прежде всего, сердечно-сосудистой и нервной. В патогенезе заболевания придается значение пролиферации эозинофилов в костном мозге, важную роль при этом играют Т-лимфоциты, продуцирующие эозинофилопоэтические цитокины. Поражение органов и систем обусловлено повреждающим влиянием содержимого гранул эозинофилов — катионными белками, пероксидазой, нейротоксинами и др. Основными клиническими проявлениями гиперэозинофильного синдрома являются: — прогрессирующая слабость, ухудшение аппетита, снижение массы тела, боли неопределенной локализации в животе, тошнота, рвота, непродуктивный кашель; — кожный зуд, отек Квинке (непостоянно); — повышение температуры тела, сопровождающееся потливостью, особенно ночью; — увеличение печени и селезенки; — поражение сердца (аритмии, нарушение атриовентрикулярной проводимости, расширение границ сердца, застойная сердечная недостаточность), в основе которого лежит развитие эндомиокардиального фиброза; появление в легких очаговых инфильтратов или диффузных интерстициальных изменений, развитие плевральных выпотов; — поражение нервной системы (головокружение, головные боли, в тяжелых случаях бред, галлюцинации, развитие коматозного состояния, при длительном существовании гиперэозинофильного синдрома деменция); возможны нарушения зрения, слуха, могут развиваться периферические невриты. Лабораторные проявления гиперэозинофильного синдрома: — самый характерный признак — увеличение количества эозинофилов больше 1500 в 1 мм^3 (больше $1,5 \cdot 10^9 / \text{л}$), описаны случаи с количеством эозинофилов до $(10-20) \cdot 10^9 / \text{л}$ и больше; — анемия — признак непатогномоничный, может развиваться вследствие хронического воспалительного процесса; у $1/3$ пациентов имеется тромбоцитопения; — увеличение количества эозинофилов в костномозговом пунктате. Диагностические критерии идиопатического гиперэозинофильного синдрома: — эозинофилия в периферической крови (более 1500 клеток в 1 мкл), сохраняющаяся не менее 6 месяцев; — отсутствие паразитарных, аллергических и других причин эозинофилии по результатам всестороннего комплексного обследования пациента; — изменения органов и нарушение их функций, которые обусловлены гиперэозинофилией и не могут быть объяснены какими-либо другими причинами. Редкой причиной гиперэозинофилии является синдром гиперпродукции IgE. Заболевание относится к первичным иммунодефицитным состояниям. Предполагается, что у пациентов имеется сывороточный ингибитор, инактивирующий субпопуляцию Т-лимфоцитов-супрессоров и нейтрофилов; характерно также значительное увеличение содержания в крови IgE (до $40\ 000 \text{ МЕ/мл}$).

Уровень других иммуноглобулинов в сыворотке крови существенно не изменяется. Отмечается также повышение концентрации в крови гистамина. Характерной особенностью заболевания является гиперэозинофилия. Гиперэозинофилией сопровождаются и другие первичные иммунодефицитные состояния — синдром Вискотта–Олдрича и синдром ДиДжорджи. При наличии лейкомоидной эозинофильной реакции необходимо выполнить следующую программу обследования: 1. Тщательный анализ данных анамнеза с учетом основных причин эозинофилии. Необходимо выяснить следующее: – принимал ли пациент лекарственные средства, которые могут вызвать эозинофилию (антибиотики, сульфаниламиды и др.); необходимо 25 обратить особое внимание на новые лекарственные средства, которые пациент никогда не принимал ранее; – страдает ли он какими-либо аллергическими заболеваниями (атопическая бронхиальная астма, аллергический ринит, отек Квинке, поллиноз и др.); – нет ли указаний на пищевую аллергию и кожные заболевания, протекающие с аллергией (атопический дерматит, экзема, псориаз), а также не страдает ли он грибковыми заболеваниями; – не было ли недавно путешествий в экзотические страны с жарким климатом, где велик риск инфекций, паразитарных инвазий. 2. Детальное физикальное исследование всех органов и систем и анализ клинических проявлений (кожной сыпи и других изменений кожи, лимфаденопатии, гепатоспленомегалии, миозита, фасциита, поражений внутренних органов, нервной системы). 3. Общий анализ крови, мочи. 4. Анализ кала на гельминты. 5. Исследование дуоденального содержимого на наличие некоторых паразитов (лямблий, стронгилоидов и др.). 6. Иммунологический анализ крови: определение содержания общего количества лимфоцитов и их субпопуляций (В-, Т-лимфоцитов, Т-лимфоцитов-супрессоров и хелперов), иммуноглобулинов, циркулирующих иммунных комплексов. 7. Рентгенологическое исследование легких. 8. Электрокардиография. 9. УЗИ сердца, печени, селезенки, почек, желчного пузыря, поджелудочной железы. 10. Тщательное онкологическое обследование, если выполнение предыдущих пунктов программы не выявило причину эозинофилии. Онкообследование должно включать фиброэзофагогастродуоденоскопию, колоноскопию, УЗИ матки и яичников, биопсию увеличенных лимфоузлов, фибробронхоскопию при подозрении на рак легкого. 11. При выраженной эозинофилии неустановленной этиологии необходимо исследование костномозгового пунктата для исключения эозинофильного лейкоза и миелопролиферативных заболеваний.

БАЗОФИЛЬНЫЕ ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ

Лейкемоидные реакции базофильного типа встречаются редко. Реактивная базофилия может развиваться при аллергических реакциях, гемолитической анемии, неспецифическом язвенном колите, гипотиреозе, лейкозах. Базофилы — самые малочисленные клетки в периферической крови, их количество составляет менее 1 % от всех лейкоцитов. В своей цитоплазме базофилы содержат гранулы, основным компонентом которых является гистамин. Базофилия — это повышение количества базофилов

более $(0,15-0,2) \cdot 10^9$ /л (более 150–200 в 1 мкл). Основными причинами базофилии являются: – аллергические реакции на пищу, лекарства; – аллергические заболевания; – хронический миелолейкоз, миелофиброз, истинная полицитемия, лимфогранулематоз; – хронический язвенный колит; – состояние после спленэктомии; – гиподисфункция щитовидной железы; – лечение эстрогенами; – инфекционные заболевания (натуральная и ветряная оспа); – туберкулез легких. При гематологических заболеваниях (при хроническом миелолейкозе, лимфогранулематозе) встречается эозинофильно-базофильная ассоциация.

ВТОРИЧНЫЕ ЭРИТРОЦИТОЗЫ И РЕАКТИВНЫЕ ТРОМБОЦИТОЗЫ

Вторичные эритроцитозы (эритроцитов более $6 \cdot 10^{12}$ /л, гемоглобин повышен) также рассматриваются как лейкомоидные реакции. Причины развития вторичных эритроцитозов чаще всего связывают с повышенной продукцией в почках эритропоэтина как реакции на гипоксию, развивающуюся при хронической дыхательной и сердечной недостаточности, врожденных и приобретенных пороках сердца, болезнях крови. Эритроцитозы возникают при болезни и синдроме Иценко–Кушинга, усиленной выработке андрогенов. Эритроцитозы при контузиях, стрессе, гипертоническом синдроме имеют центральный генез. Различают абсолютные (первичные и вторичные) эритроцитозы, вызванные усилением эритропоэза, и относительные гемоконцентрационные, характеризующиеся уменьшением объема плазмы. Реактивные (симптоматические) эритроцитозы в большинстве случаев обусловлены повышением выработки эритропоэтина, что является важным критерием дифференциальной диагностики их и эритремии, при которой уровень эритропоэтина не увеличен, а усиленный эритропоэз является результатом неконтролируемого опухолевого роста. Об эритремии можно думать после того, как исключены все возможные причины симптоматических эритроцитозов. В пользу эритремии свидетельствуют спленомегалия, обнаружение клональных генетических аномалий, лейкоцитоз выше $12 \cdot 10^9$ /л в отсутствие инфекций, тромбоцитоз выше $400 \cdot 10^9$ /л. Реактивные тромбоцитозы (тромбоцитов более $500 \cdot 10^9$ /л) наблюдаются у некоторых пациентов со злокачественными новообразованиями, после спленэктомии или атрофии селезенки, при гемолитических анемиях, ревматическом полиартрите, атеросклерозе, хроническом гепатите. Тромбоцитоз может быть первичным в результате опухолевой пролиферации мегакариоцитов при хронических миелопролиферативных заболеваниях (эссенциальная тромбоцитемия, идиопатический миелофиброз, хронический миелобластный лейкоз, эритремия) и вторичным, реактивным. Симптоматический (реактивный) тромбоцитоз также возможен при воспалительных заболеваниях, после кровотечений, гемолитических кризов, после оперативных вмешательств и удаления селезенки. Вторичный тромбоцитоз обычно не столь выражен, как первичный, реже осложняется тромбозом или кровотечением и исчезает при устранении причины. О первичном тромбоцитозе вследствие хронических миелопролиферативных заболеваний можно говорить после исключения

возможных причин реактивного тромбоцитоза. Реакция крови на опухоль. Лейкемоидные реакции на опухоль могут быть односторонними (нейтрофилез, моноцитоз, эозинофилия, эритроцитоз или тромбоцитоз) или двухсторонними (нейтрофилез и тромбоцитоз, эритроцитоз и моноцитоз или другие сочетания). При миллиарных метастазах в костный мозг наблюдается картина миелемии (костный мозг «в крови»): наряду с нейтрофилезом и выраженным левым сдвигом до миелоцитов, промиелоцитов и бластов в крови обнаруживается много эритрокариоцитов. Число лейкоцитов при этом сильно варьирует от выраженной лейкопении до гиперлейкоцитоза. Обычно выражены анемия с ретикулоцитопенией и тромбоцитопения. Подобная картина может наблюдаться при остром эритромиелозе (ОМЛ-М6) и остром иммунном гемолизе. Диагноз становится очевидным при обнаружении раковых клеток в пунктате или трепанобиоптате костного мозга.

ПРОГРАММА ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ

Программа обследования пациентов с лейкемоидными реакциями соответствует программе обследования, применяемой при диагностике лейкозов. Следует также учитывать особенности обследования при тех заболеваниях, которые могут вызвать развитие лейкемоидных реакций. Лабораторно-инструментальные исследования: общий анализ крови и пункция костного мозга (изменения соответствуют типу лейкемоидной реакции); – лабораторно-инструментальные методы исследования согласно диагностике основного заболевания (биопсия лимфатических узлов и костного мозга, исследование на гельминты, иммунологическое исследование, УЗИ органов брюшной полости и периферических лимфатических узлов, рентгенография органов грудной клетки, компьютерная томография и др.). Дифференциальная диагностика соответствует основному заболеванию.

ЛЕЧЕНИЕ, ПРОГНОЗ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Тактика лечения лейкемоидных реакций зависит от этиологии того заболевания, которое привело к реактивному изменению состава периферической крови. Прогноз благоприятный после купирования вызвавшего их первичного процесса. Диспансерное наблюдение: – наблюдение осуществляется согласно основному заболеванию, пациентов снимают с учета через 1 год после стойкой нормализации клинико-гематологических показателей; – наблюдение гематолога 1 раз в месяц в период лейкемоидной реакции, затем 1 раз в 6 месяцев; – общий анализ крови 1 раз в месяц; – исследование на гельминты, общий анализ мочи, иммунологическое исследование крови, УЗИ органов брюшной полости 1 раз в 6 месяцев; – рентгенография органов грудной клетки 1 раз в год; – компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, гистологическое исследование по показаниям. Лечебно-профилактические мероприятия: санация очагов хронической инфекции, профилактика и лечение паразитарных болезней, выведение ксенобиотиков, антиоксидантная терапия, биогенные стимуляторы, фитотерапия. Противопоказаны: профилактические прививки на протяжении диспансерного наблюдения,

кроме эпидпоказаний. Рекомендации родителям: – организация и соблюдение режима дня и питания; – полноценное рациональное питание, богатое витаминами и микроэлементами, употребление продуктов, обладающих свойствами неспецифических сорбентов (морковь, слива, облепиха, черная смородина, вишня, бобовые, тыква, кабачок, дыня и др.), гемицеллюлозосодержащих продуктов (отруби, хлеб грубого помола, гречневая каша и др.); соблюдение гигиенических норм и правил; – предупреждение переохлаждения ребенка, ограничение пребывания на солнце; – санаторное лечение только в санаториях и профилакториях своей климатической зоны; – предупреждение интеркуррентных заболеваний.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

- Схема гемопоза
- Критерии оценки эффективности кроветворения
- Особенности физического и нервно-психического развития ребенка раннего возраста.
- Основные методы и сроки обследования.

Тестовые задания по теме:

Укажите один правильный ответ:

1. ПРИЧИНОЙ НЕЙТРОПЕНИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) избыточная продукция ретикулоцитов
- 2) гиперпродукция макрофагов
- 3) снижение синтеза нейтрофилов
- 4) недостаток железа в организме
- 5) повышенное СОЭ

2. ПРИЧИНОЙ НЕЙТРОПЕНИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) анемия
- 2) олигурия
- 3) тромбоцитопения
- 4) повышение конъюгированного билирубина в сыворотке
- 5) повышенное разрушение нейтрофилов

3. ПРИЧИНОЙ НЕЙТРОПЕНИИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) ретикулоцитопения
- 2) ретикулоцитоз
- 3) перераспределение клеток и накопление нейтрофилов в органах

- 4) снижение синтеза тромбоцитов
- 5) повышение синтеза тромбоцитов

4. ДЛЯ КАКИХ СОСТОЯНИЙ ХАРАКТЕРЕН ГИПЕРЛЕЙКОЦИТОЗ:

- 1) анемия
- 2) агранулоцитоз
- 3) тонзиллит
- 4) гастродуоденит
- 5) сепсис

5. ЛЕЙКЕМОИДНАЯ РЕАКЦИЯ ТРЕБУЕТ НАЗНАЧЕНИЯ:

- 1) ЭКГ
- 2) ЭЭГ
- 3) УЗИ костного мозга
- 4) трепанобиопсии
- 5) УЗИ суставов

6. ДЛЯ НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА С РАЗВЕРНУТОЙ КАРТИНОЙ ВНУТРИУТРОБНОГО СЕПСИСА В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫ:

- 1) лейкоцитоз со сдвигом формулы влево
- 2) анемия
- 3) лимфоцитоз
- 4) моноцитоз
- 5) лейкопения

7. ДЛЯ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОГО ДИАГНОЗА ХРОНИЧЕСКОГО МИЕЛОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА И ЛЕЙКЕМОИДНОЙ РЕАКЦИИ ИНФЕКЦИОННОГО ГЕНЕЗА НЕОБХОДИМО:

- 1) провести анализ миелограммы
- 2) провести анализ гемограммы
- 3) провести УЗИ селезенки
- 4) провести рентгенографическое исследование костей черепа
- 5) провести МРТ исследование костного мозга

8. В НОРМАЛЬНОЙ МИЕЛОГРАММЕ:

- 1) процент бластных клеток – 2%
- 2) процент бластных клеток – 25%
- 3) процент бластных клеток – 50%
- 4) процент бластных клеток – 30%
- 5) процент бластных клеток – 35%

9. ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ:

- 1) встречаются при лейкозах
- 2) могут быть при септических состояниях

- 3) у детей не встречаются никогда
- 4) связаны с недостатком витаминов группы В
- 5) являются критерием миелодиспластического синдрома

10. ЛИМФОЦИТОЗ НЕ СВЯЗАН:

- 1) с бактериальной инфекцией
- 2) с гематоонкологическим заболеванием
- 3) с вирусной инфекцией
- 4) с типом конституции
- 5) с вероисповеданием

Ситуационные задачи по теме

Задача 1.

В приемное отделение доставлен ребенок 7 лет с обильным носовым и желудочно-кишечным кровотечением. В последние 2 года отмечает частые носовые кровотечения, повышенную «синячковость».

Объективно: состояние ребенка тяжелое. Кожа бледная, влажная, с множественными геморрагиями на конечностях, туловище. Геморрагии полиморфные, полихромные. На слизистой рта несколько участков кровоизлияния. Периферические лимфоузлы не увеличены, при пальпации безболезненные. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям. При перкуссии определяется ясный легочный звук. ЧД=18 в минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушены. На верхушке сердца выслушивается нежный систолический шум. ЧСС 89 в минуту. Границы сердца в пределах возрастной нормы. АД 110/68 мм.рт.ст. Живот мягкий, слабоболлезненный вокруг пупка. Печень и селезенка не увеличены.

Анализ крови: Нв-90 г/л, эритроциты- $3,0 \cdot 10^{12}$, лейкоциты- $11 \cdot 10^9$, тромбоциты- $32 \cdot 10^9$, ретикулоциты-5%. Формула: э-6%, б-3%, п.я.-12%, с.я.-55%, лимфоциты-20%, моноциты-4%. СОЭ-12 мм/ч. ЦП-0,9.

Анализ мочи без особенностей.

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача 2.

Мальчик Ф., 10 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, тошноту, рвоту, повышение температуры, боли в ногах, носовое кровотечение.

Из анамнеза известно, что в течение последних 4 месяцев стал быстро уставать, снизился аппетит. 2 недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Настоящее ухудшение состояния отмечалось 14 дней назад, когда повысилась температура до 39°C, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен лейкоцитоз до $20 \times 10^9/\text{л}$, направлены в стационар.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные лимфатические узлы размерами до 2 см, 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 и селезенка не увеличены. 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 - $20 \times 10^9/\text{л}$, эритробласты - 2%, п/я - 4%, с - 64%, л - 25%, м - 5%, СОЭ - 24 мм/час.

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача 3.

Ребенок С., 13 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, тошноту, боли в ногах, припухлость левого коленного сустава, носовое кровотечение.

Из анамнеза известно, что болен с раннего возраста, когда родители стали отмечать появление гематом и кровоточивости после незначительных травм, на фоне ОРВИ. Периодически появляются десневые кровотечения.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные лимфатические узлы размерами до 1 см, 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 + 5 см, селезенка + 4 см ниже края

реберной дуги. Отмечается ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига.

Общий анализ крови: Нв - 86 г/л, Эр – $3,2 \times 10^{12}$ /л, Тромб - единичные, Лейк - 208×10^9 /л, бласты - 76%, п/я - 1%, с - 4%, л - 19%, СОЭ - 64 мм/час.

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 мг/л, реакция Панди - +++, бласты - 100%

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача 4.

Больная П., 15 лет, поступила в отделение с жалобами на носовое кровотечение, повышение температуры тела.

Из анамнеза известно, что в течение последних 5 месяцев девочка стала часто болеть, заболевания сопровождались повышением температуры до фебрильных цифр, снизился аппетит, ребенок стал быстрее уставать, похудела. Ежемесячные фарингиты и тонзиллиты, с назначением антибиотикотерапии.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Температура субфебрильная. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные. На лице, передней поверхности грудной клетки, на слизистых полости рта многочисленные петехиальные элементы, отмечается незначительное кровотечение из десен. В носовых ходах геморрагические корочки. Периферические лимфатические узлы всех групп мелкие, плотные, безболезненные, подвижные. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца учащены, на верхушке выслушивается нежный систолический шум. Живот мягкий, безболезненный, печень + 2 см из под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Моча обычной окраски. Стул без особенностей

Общий анализ крови: Нв - 72 г/л, Эр - $2,8 \times 10^{12}$ /л, Ретик - 0,2%, Тромб - единичные, Лейк – $1,3 \times 10^9$ /л, п/я - 1%, с - 4%, л - 95%, СОЭ - 35 мм/час.

Миелограмма: костный мозг беден клеточными элементами, бластные клетки – 44%, гранулоцитарный росток - 11%, эритроидный росток - 8%, мегакариоциты - не найдены.

Общий анализ мочи: цвет – желтый, уд. вес – 1018. Белок – следы, эпителий плоский – 2-4 в п/з, лейкоциты – 0-1 в п/з, эритроциты - 25-30 в п/з, цилиндры - нет, слизь - нет, бактерии - нет.

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

Задача 5.

Ребенок 9 лет. Жалобы на боль в горле в течение 5 дней, выраженную слабость, утомляемость, плохой аппетит, повышение температуры тела до 39 градусов.

Объективно: Кожа бледная, горячая, чистая. Подмышечные лимфатические узлы с обеих сторон до 0,5 см, безболезненные, подвижные, не спаянные с кожей, плотные. Тонзиллярные до 1,5 см, слабоболезненные, подвижные, мягкоэластичные, не спаянные с кожей. В зеве гиперемия дужек, задней стенки глотки. Стекает слизь по задней стенке глотки. Миндалины чистые, II степени, рыхлые, гиперемированные. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание пуэрильное, проводится по всем полям, хрипов нет. Перкуторно выслушивается ясный легочный звук. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумов нет. Живот мягкий, безболезненный. Стул и диурез в норме.

Выставлен диагноз: острый тонзиллит. Назначены ОАК. Рекомендованы постельный режим, полоскания горла, Амоксиклав на 10 дней. В общем анализе крови: гемоглобин – 115 г/л, эритроциты – $3,8 \cdot 10^{12}$, лейкоциты – $12,5 \cdot 10^9$, тромбоциты – $160 \cdot 10^9$, Гранулоциты -50%, лимфоциты 45%, моноциты-5%.

На пятые сутки у ребенка появилась геморрагическая сыпь на коже и десневые кровотечения. Сохраняется повышенная температура тела, боль в горле при глотании.

Задания.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. При каких заболеваниях возникает похожая клиническая картина? (Диф. диагноз).
3. Ваша тактика ведения данного пациента (Неотложная помощь и терапия).
4. Прогноз заболевания.
5. Длительность диспансерного наблюдения.

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.

- Оформление таблицы «Дифференциальная диагностика лейкомоидных реакций».
- Подготовка реферата по теме «Лейкемоидные реакции у детей».
- Составление и решение типовых задач.

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.01.1.9.13 **Тема 13.1.1** «Эндокринология. Нарушение углеводного и липидного обменов. Сахарный диабет 1 типа».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. На сегодняшний день сахарный диабет является одним из наиболее распространённых хронических заболеваний, а сосудистые осложнения этого заболевания относятся к важнейшим медико-социальным проблемам современной медицины. Международные эпидемиологические исследования последних лет свидетельствуют о росте заболеваемости сахарным диабетом 1 типа, в первую очередь в детском возрасте. Острые осложнения сахарного диабета являются результатом поздней диагностики или неадекватной терапии. Диабетический кетоацидоз – тяжёлая метаболическая декомпенсация сахарного диабета, занимает по распространённости одно из первых мест среди острых осложнений при эндокринных заболеваниях. У пациентов с сахарным диабетом это одна из самых частых причин смерти. Гипогликемия – частое осложнение сахарного диабета 1 типа. Гипогликемическая кома является исходом тяжёлого гипогликемического состояния, если вовремя по разным причинам не принимаются меры к его купированию, и причиной 3-4 % летальных исходов у больных сахарным диабетом. Знание педиатрами клинико-метаболических маркёров сахарного диабета, критериев компенсации, принципов лечения и диспансеризации пациентов, способствуют раннему выявлению и уменьшению частоты специфических осложнений (острых и хронических), снижению инвалидизации и смертности у детей и подростков с сахарным диабетом.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-7, 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 сахарным диабетом, правила выдачи справок и листов нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию и патофизиологию поджелудочной железы и углеводного обмена, современные методы клинической и параклинической диагностики нарушений углеводного обмена, современную классификацию, клиническую симптоматику, этиологию, патогенез, принципы лечения и самоконтроля сахарного диабета, организацию обучения в школе самоконтроля сахарного диабета, принципы неотложной помощи при развитии острых осложнений сахарного диабета, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики специфических осложнений у детей и подростков с сахарным диабетом.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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 (гликемический и глюкозурический профиль, гликированный гемоглобин (HbA_{1c}), С-пептид, инсулин, антитела к GAD, рН и электролиты крови, кетонемия, кетонурия, МАУ, миографическое исследование), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения сахарного диабета и неотложных состояний при сахарном диабете (гипогликемия и гипогликемическая кома, кетоацидоз и кетоацидотическая кома).

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.

Согласно клинических рекомендаций (2014) и консенсуса ISPAD (2016):

Сахарный диабет - это группа метаболических заболеваний, которые характеризуются хронической гипергликемией, обусловленной нарушениями секреции инсулина, нарушенными эффектами инсулина или сочетанием этих нарушений.

Классификация сахарного диабета (ВОЗ, ISPAD)

Тип диабета	Характеристика заболевания
Сахарный диабет тип 1 аутоиммунный идиопатический	деструкция β-клеток поджелудочной железы, обычно приводящих к абсолютной инсулиновой недостаточности
Сахарный диабет тип 2	с преимущественной инсулинорезистентностью и относительной инсулиновой недостаточностью или преимущественным дефектом секреции инсулина с инсулинорезистентностью или без неё
Гестационный сахарный диабет	нарушения углеводного обмена, возникшие во время беременности
Другие типы сахарного диабета	- генетические дефекты функции β-клеток (MODY) - генетические дефекты в действии инсулина - болезни экзокринной части поджелудочной железы - эндокринопатии - индуцированный лекарствами или химикалиями - индуцированный вирусами (ЦМВ и др.)
Генетические	- Вольфрама (DIDMOAD)

синдромы, сочетающиеся с диабетом	- Дауна, Тернера, Клайнфельтера, Прадера-Вилли
-----------------------------------	--

Диагностические критерии нарушений углеводного обмена (ВОЗ, ISPAD)

КОНЦЕНТРАЦИЯ ГЛЮКОЗЫ, ММОЛЬ/Л		
	Цельная кровь	Плазма
	Капиллярная	Венозная
	НОРМА	
натощак	3,3 - 5,5	4,0 - 6,1
через 2 часа после нагрузки глюкозой	<7,8	<7,8
	САХАРНЫЙ ДИАБЕТ	
натощак	≥6,1	≥7,0
через 2 часа после нагрузки глюкозой, приёма пищи или случайное определение гликемии в любое время дня	≥11,1	≥11,1
	НАРУШЕННАЯ ТОЛЕРАНТНОСТЬ К ГЛЮКОЗЕ	
натощак	<6,1	<7,0
через 2 часа после нагрузки глюкозой	7,8-11,1	7,8-11,1
	НАРУШЕННАЯ ГЛИКЕМИЯ НАТОЩАК	
натощак	≥5,6 <6,1	≥6,1 <7,0
через 2 часа после нагрузки глюкозой	<7,8	<7,8

Сахарный диабет 1 типа характеризуется деструкцией β-клеток поджелудочной железы, приводящей к абсолютной инсулиновой недостаточности, может быть аутоиммунным и идиопатическим, манифестирует в любом возрасте, но наиболее часто встречается у детей и лиц молодого возраста. Аутоиммунный диабет характеризуется деструкцией β-клеток, наличием аутоантител, абсолютной инсулиновой недостаточностью, полной инсулинозависимостью, тяжёлым течением с склонностью к кетоацидозу, ассоциацией с генами главного комплекса гистосовместимости – HLA. Идиопатический диабет наблюдается обычно у лиц африканского и азиатского происхождения, характеризуется деструкцией β-клеток и склонностью к кетозу. Патогенез идиопатической формы на сегодняшний день не известен, однако установлено, что у пациентов с указным вариантом диабета отсутствуют показатели аутоиммунного процесса.

Основные клинические признаки при манифестации сахарного диабета 1 типа – полиурия, полидипсия и потеря веса с обезвоживанием. К другим проявлениям сахарного диабета 1 типа относят появление энуреза у ребёнка, обученного пользоваться туалетом, вульвит и вагинальный кандидоз, рецидивирующие кожные инфекции, слабость, снижение успеваемости в школе. При отсутствии своевременной верификации диагноза и инсулинотерапии, развивается диабетический кетоацидоз, проявляющийся тошнотой, частой рвотой, абдоминальными болями, имитирующими клинику «острого» живота, тяжёлой дегидратацией, запахом ацетона в выдыхаемом воздухе, одышкой, нарушением сознания (дезориентация, сопор, кома).

К основным принципам лечения сахарного диабета 1 типа у детей и подростков относятся: инсулинотерапия, диетическое питание, физические нагрузки, самоконтроль и психологическая поддержка.

Инсулинотерапия. В настоящее время в лечении детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа используются рекомбинантные человеческие генно-инженерные инсулины.

Фармакокинетическая характеристика различных видов инсулинов (Петеркова В.А., 2012).

Вид инсулина	Начало действия	Пик действия, ч	Время действия, ч
<i>Инсулины ультракороткого действия</i>			
НовоРапид	10-20 минут	1-3	3-5
Хумалог	0-15 минут	1	3,5-4
<i>Инсулины короткого действия</i>			
Актрапид НМ	0,5-1 ч	1-3	6-8
Хумулин регуляр	0,5-1 ч	1-3	6-8
<i>Инсулины средней продолжительности действия</i>			
Протафан НМ	1-2 ч	4-12	до 24
Хумулин НПХ	1-2 ч	4-12	17-22
<i>Бестиковый аналог инсулина продлённого действия</i>			
Лантус	1ч.	нет	24
Левемир	1ч.	6-12	20

Режим введения, доза инсулина, соотношение инсулинов различной длительности подбираются индивидуально для каждого пациента.

Принципы инсулинотерапии:

- Доза инсулина (среднесуточная) 0,5-1,0 ЕД/кг массы тела (в пубертатном периоде и при длительной декомпенсации до 1,2-1,5 ЕД/кг массы тела).

- Соотношение инсулинов короткого и продленного действия составляет 1:1 (возможны индивидуальные особенности).

- Кратность введения инсулина короткого (и/или ультракороткого) действия составляет 3 раза (на основные приемы пищи).

- Кратность введения инсулина продленного действия зависит от фармакодинамики препарата и составляет 1-2 раза в сутки.

- При интеркуррентных заболеваниях доза короткого инсулина увеличивается на 2-4 ЕД, при необходимости вводится дополнительная инъекция инсулина.

Основные способы введения инсулина – мультидозные шприц-ручки, которые используются уже более 30 лет, обеспечивают большую точность дозировки и делают возможным самостоятельное введение инсулина детьми и подростками, а также инсулиновые помпы.

Наиболее часто используемые режимы инсулинотерапии:

- Базис-болюсная инсулинотерапия (терапия многократными инъекциями - МИИ) - инъекции инсулина короткого или ультракороткого действия перед основными приемами пищи и инъекция инсулина средней продолжительности действия или базальный аналог длительного действия перед сном или два раза в день (утром и вечером).

- Помповая инсулиновая – режим непрерывной подкожной инфузии инсулина – НППИ. Современные инсулиновые помпы являются альтернативой многократным ежедневным инъекциям инсулина шприц-ручкой и позволяют проводить интенсивную инсулинотерапию в сочетании с мониторингом уровня глюкозы.

Питание. Одним из обязательных компонентов лечения сахарного диабета является рациональное планирование питания. Принципы питания при сахарном диабете – строгий подсчет углеводов (составляют 50% общей суточной калорийности). Белки и жиры традиционно не подсчитываются пациентом, но в среднем суточное количество белков составляет 20% общей калорийности, жиров – 25-30% суточной калорийности. Для подсчета углеводов используется либо количество граммов съеденных углеводов, либо условная единица – т.н. «хлебная единица»: 1 ХЕ = 10-12 гр. Углеводов.

Физические нагрузки. Физические упражнения способствуют активному расходованию мышечного гликогена, и отчасти – снижению гликемии. Кроме того, тренировки благотворно влияют на сосудистый тонус и помогают отсрочить развитие микроангиопатий.

Принципы самоконтроля при сахарном диабете. Самоконтроль - комплекс мероприятий, проводимых пациентом с сахарным диабетом самостоятельно в домашних условиях. Составляющие самоконтроля:

- Обучение (школа самоконтроля сахарного диабета по специальным обучающим программам, постоянное индивидуальное обучение в стационаре и амбулаторно, специализированная литература).

- Умение пользоваться средствами самоконтроля (глюкометры, индивидуальные системы мониторинга гликемии).

- Регулярное определение гликемии с коррекцией дозы инсулина (в зависимости от уровня гликемии, при изменении питания, при физических нагрузках, при различных ситуациях)

- Планирование питания (расчет "хлебных единиц", замена продуктов, самостоятельная коррекция диеты при изменившейся ситуации).

- Умение распознавать острые осложнения инсулинотерапии (гипергликемия и гипогликемия), анализировать причины возникновения и применять меры доврачебной помощи.

Система постоянного мониторинга глюкозы (CGMS).

Устройство для непрерывного мониторинга гликемии. CGMS состоит из монитора (аппарата), станции соединения с компьютером, программного обеспечения и одноразового сенсора. Сенсор вводится подкожно с помощью сертера (Sen-Serter). Сенсор соединен с компактным запоминающим устройством размером с пейджер с помощью тонкого мягкого кабеля, тестирование глюкозы происходит автоматически в интерстициальной жидкости 288 раз в сутки. Результаты записываются в память монитора и через 3 дня врач, анализируя информацию, корректирует дозы инсулина и схему лечения. Показания сахара в интерстициальной жидкости аналогичны таковым в капиллярной крови, что позволяет применять общепризнанные стандарты для лечения сахарного диабета.

Оценка компенсации углеводного обмена (Российский консенсус по терапии сахарного диабета у детей и подростков, 2010):

Целевые значения показателей углеводного обмена, индивидуализированные по возрасту (Адапт. ISPAD, 2009, ADA, 2009)					
Возрастные группы	Степень компенсации углеводного обмена	СК перед едой, ммоль/л	СК после еды, ммоль/л	Сахар крови перед сном/ночью, ммоль/л	HbA _{1c} %
Дошкольники (0-6 лет)	Компенсация	5,5 – 9,0	7,0 – 12,0	6,0 -11,0	<8,5 (но >7,5)
	Субкомпенсация	9,0 -12,0	12,0 -14,0	< 6,0 или >11,0	8,5 – 9,5
	Декомпенсация	> 12,0	> 14,0	< 5,0 или > 13,0	> 9,5
Школьники (6 – 12 лет)	Компенсация	5,0 -8,0	6,0 – 11,0	5,5 – 10,0	< 8,0
	Субкомпенсация	≤ 10,0	≤ 13,0	< 5,5 или > 10,0	8,0 – 9,0
	Декомпенсация	> 10,0	> 13,0	< 4,5 или > 12,0	> 9,0
Подростки (13 – 19 лет)	Компенсация	5,0 -7,5	5,0 – 9,0	5,0 – 8,5	< 7,5
	Субкомпенсация	≤ 9,0	≤ 11,0	< 5,0 или > 10,0	7,5 – 9,0
	Декомпенсация	> 9,0	> 11,0	< 4,0 или > 10,0	> 9,0

Хронические осложнения сахарного диабета у детей и подростков.

Диабетическая нефропатия (ДН) – это поражение сосудов клубочков и канальцев почек с вовлечением артериол (диабетический гломерулосклероз).

Классификация диабетической нефропатии (по Mogensen С. Е.)

Стадия ДН	Основные характеристики	Время появления от начала дебюта
I – стадия гиперфункции	- гиперфилтрация, гиперперфузия - гипертрофия почек - нормаальбуминурия (<30 мг/сут)	дебют сахарного диабета
II – стадия начальных структурных изменений почек	- структурные изменения в клубочке - гиперфилтрация - нормаальбуминурия (<30 мг/сут)	>2 лет
III – стадия начинающейся ДН	- микроальбуминурия (от 30 до 300 мг/сут) - СКФ - норма или умеренно	> 5 лет

	повышена - тенденция к повышению АД	
IV – стадия выраженной ДН	- протеинурия - повышение АД - снижение СКФ - склероз 50-75% клубочков	> 10-15 лет
V – стадия уремии	- снижение СКФ < 10 мл/мин - тотальный гломерулосклероз	> 15-20 лет

Первые три стадии диабетической нефропатии не диагностируются при стандартном (рутинном) обследовании больного, однако только эти стадии являются обратимыми при своевременно начатом лечении. Наиболее ранним критерием развития диабетической нефропатии (до появления протеинурии) является микроальбуминурия (МАУ), которую определяют по следующим показателям:

Показатель	Экскреция альбумина в утренней порции мочи (мкг/мин)	Экскреция альбумина за сутки (мг/сут)	Концентрация альбумина в моче (мг/л)	Соотношение альбумин/креатинин мочи, (мг/ммоль)
нормоальбуминурия	0-20	0-30	0-20	<2,5
микроальбуминурия	20-200	30-300	20-200	2,5-25
макроальбуминурия	>200	>300	>200	>25

Другим ранним маркером диабетической нефропатии является нарушенная внутрипочечная гемодинамика (гиперфилтрация, гиперперфузия почек, внутриклубочковая гипертензия). Гиперфилтрация характеризуется повышением СКФ более 140 мл/мин x 1,73 м².

Лабораторными критериями, характеризующими развитие выраженной стадии диабетической нефропатии, являются протеинурия (как правило, при неизменном осадке мочи), снижение СКФ, нарастание азотемии (мочевины и креатинина сыворотки крови), нарастание артериальной гипертензии. У 30% больных развивается нефротический синдром, признаками которого являются массивная протеинурия (более 3,5 г/сутки), гипоальбуминемия, гиперхолестеринемия, отёки (до анасарки). С момента появления постоянной протеинурии темп снижения СКФ составляет в среднем 2 мл/мин/мес, что приводит к развитию терминальной почечной недостаточности уже через 5-7 лет после выявления протеинурии.

Профилактика и лечение диабетической нефропатии.

Первичная профилактика (предупреждение развития нефропатии у пациентов с нормоальбуминурией):

- оптимизация метаболического контроля

- Вторичная профилактика (на стадии МАУ) (предупреждение прогрессирования МАУ, достижение оптимальной компенсации, нормализация внутривисочечной гемодинамики):

- компенсация углеводного обмена
- ингибиторы АПФ курсами, 3-6-9 мес. (Каптоприл, Эналаприл, Периндоприл), блокаторы АРА.

- диета с умеренным ограничением белка (до 0,9-1,2 г/кг в сутки)

- Третичная профилактика (предупреждение снижения функции почек у больных с протеинурической стадией):

- оптимальный контроль гликемии
- ингибиторы АПФ постоянно в гипотензивных или субгипотензивных дозах.

- низкобелковая диета (до 0,8-0,9 г/кг в сутки)

Диабетическая ретинопатия – специфическое поражение сетчатой оболочки и сосудов сетчатки, для которого характерны: развитие экссудативных очагов, ретинальные и преретинальные кровоизлияния, рост новообразованных сосудов, тракционная отслойка сетчатки и рубцовая глаукома.

Офтальмоскопические проявления диабетической ретинопатии (изменения на глазном дне): микроаневризмы, расширение капилляров, ретинальные кровоизлияния в виде точек или пятен, твердые или мягкие «ватобразные» экссудативные очаги, новообразованные сосуды, отек сетчатки.

Начальные изменения сетчатки у детей: нечеткость границ ДЗН, умеренное расширение вен, единичные геморрагии и аневризмы.

По классификации E. Kohner и M. Porta выделяют:

1. Непролиферативная ретинопатия характеризуется наличием в сетчатке патологических изменений в виде микроаневризм, кровоизлияний, отека сетчатки, экссудативных очагов.

2. Препролиферативная ретинопатия характеризуется наличием венозных аномалий (четкообразность, извитость, петли, удвоение и/или выраженные колебания калибра сосудов), большим количеством твердых и "ватных" экссудатов, интратретинальными микрососудистыми аномалиями, множеством крупных ретинальных геморрагий.

3. Пропролиферативная ретинопатия характеризуется неоваскуляризацией диска зрительного нерва и/или других отделов сетчатки, кровоизлияниями в стекловидное тело, образованием фиброзной ткани в области преретинальных кровоизлияний. Новообразованные сосуды радужной оболочки (рубцовая) часто являются причиной развития вторичной (рубцовой) глаукомы.

Диагностика ретинопатии. Частота осмотра офтальмологом:

- первое обследование в дебюте сахарного диабета
- при отсутствии диабетической ретинопатии – 1-2 раза в год
- при наличии начальных изменений сетчатки – каждые 6 месяцев
- при диабетической ретинопатии 2-3 раза в год

- при неожиданной жалобе на снижение остроты зрения – немедленно

Методы диагностики диабетической ретинопатии: осмотр век и подвижность глазного яблока, определение остроты зрения, осмотр глазного дна, определение уровня внутриглазного давления (при стаже диабета 10 лет и более), специальные исследования (биомикроскопия переднего отдела глаза, хрусталика и стекловидного тела; обратная и прямая офтальмоскопия; исследования стекловидного тела и сетчатки на щелевой лампе; фотографирование глазного дна).

Лечение ретинопатии:

- оптимальная компенсация сахарного диабета (коррекция дозы инсулина)

- лазерная фотокоагуляция – направлена на прекращение функционирования новообразованных сосудов, представляющих основную угрозу развития инвалидизирующих изменений в органе зрения: гемофтальма, тракционной отслойки сетчатки, рубеоза радужки и вторичной глаукомы.

Диабетическая нейропатия - выделяют следующие варианты диабетической нейропатии:

1. Симметричные полинейропатии

- сенсорно-моторная периферическая полинейропатия
- автономная нейропатия.

2. Очаговые (асимметричные) нейропатии

- мононейропатия
- радикулопатия

Наиболее частой формой нейропатии у детей с сахарным диабетом является дистальная симметричная сенсомоторная полинейропатия. Дистальная симметричная сенсорно-моторная полинейропатия - симметричное поражение чувствительных и двигательных нервных волокон дистального отдела нижних конечностей.

Симптомы: двигательные нарушения, снижение сухожильных рефлексов, парестезии, гиперестезии дистальных отделов, нарушение тактильной, температурной, болевой и вибрационной чувствительности, болевой синдром

Диагностика: осмотр конечностей при каждом посещении педиатра, оценка сухожильных рефлексов (коленного и ахиллова), оценка тактильной, болевой и вибрационной чувствительности, консультация невролога, электромиографическое исследование.

Автономная нейропатия - нарушение двигательной и сенсорной функции различных органов и систем.

Формы автономной нейропатии:

- сердечно-сосудистая форма: ортостатическая гипотония, тахикардия покоя, кардиалгии (реже). Диагностика: изменения ЧСС в ответ на пробу Вальсальвы и глубокое дыхание, изменение АД и ритма сердца при изменении положения тела (тест Шелонга).

- поражение ЖКТ: гастропарез (раннее насыщение, отрыжка, тошнота, рвота, потеря веса), атония толстой кишки (запор или диарея, преимущественно в ночные часы).

- поражение мочеполовой системы: сниженное чувство наполнения мочевого пузыря и позывов на мочеиспускание, атония мочевого пузыря, урежение частоты мочеиспусканий → повышение риска ИМВП, недержание мочи. Диагностика: УЗИ мочевого пузыря после мочеиспускания (остаточный объём мочи более 150 мл → дисфункция мочевого пузыря)

Лечение - достижение удовлетворительной компенсации сахарного диабета. Препараты, используемые в лечении нейропатии - α-липоевая кислота.

Синдром ограниченной подвижности суставов (хайропатия) – безболезненные, симметричные контрактуры, поражающие в первую очередь пальцы кисти. В более тяжелых случаях в процесс вовлекаются шейный отдел позвоночного столба, крупные суставы конечностей, суставы пальцев ног. Выявляется у 25-40% детей и подростков со стажем сахарного диабета более 5 лет.

Классификация ограниченной подвижности суставов (Дедов И.И., 2006):

1-я степень (лёгкая): нарушение объёма движений в одном или двух проксимальных межфаланговых, одном большом суставе или двустороннее ограничение подвижности метакарпальнофаланговых суставов.

2-я степень (умеренная): нарушение объёма движений трёх и более проксимальных межфаланговых суставов или двустороннее ограничение подвижности метакарпальнофаланговых и какого-нибудь большого суставов.

3-я степень (тяжёлая): явная деформация кисти или сочетание ограниченной подвижности суставов кистей рук с поражением шейного отдела позвоночника.

Лечение: достижение компенсации сахарного диабета, массаж, ЛФК, физиолечение.

Острые осложнения сахарного диабета 1 типа.

Оценка и лечение ДКА и гипогликемии у детей и подростков с сахарным диабетом в соответствии с консенсусом ISPAD по клинической практике (2009):

Диабетический кетоацидоз (ДКА) это тяжёлая метаболическая декомпенсация сахарного диабета, которая занимает по распространённости одно из первых мест среди острых осложнений при эндокринных заболеваниях. У пациентов с сахарным диабетом это одна из самых частых причин смерти.

ДКА развивается вследствие выраженной недостаточности инсулина. Основные причины ДКА: манифестация сахарного диабета; недостаточные дозы инсулина; нарушение режима инсулинотерапии (пропуск инъекций, использование просроченных инсулинов, пользование неисправными шприц-ручками, отсутствие самоконтроля и др.); погрешности в диете; возрастание

потребности в инсулине. Причины повышения потребности в инсулине: инфекционные заболевания (вирусные и детские инфекции, сепсис, менингит, пневмонии, пиелонефрит, синуситы, острые пищевые токсикоинфекции и др.; травмы и хирургические вмешательства; сопутствующие эндокринные заболевания (тиреотоксикоз, гиперкортицизм и др.); стрессы; применение некоторых лекарственных препаратов, в первую очередь глюкокортикоидов; длительная хроническая декомпенсация сахарного диабета.

Тяжесть состояния при ДКА определяется гипергликемией, дегидратацией, декомпенсированным метаболическим ацидозом, дефицитом электролитов, гипоксией и гиперосмолярностью (в большинстве случаев). Характерно постепенное развитие кетоацидоза в течение нескольких дней или недель. Более быстрое развитие отмечается у детей младшего возраста, при тяжёлых интеркуррентных заболеваниях, пищевой токсикоинфекции.

Клинические проявления ДКА: дегидратация, учащенное, глубокое, шумное дыхание (Куссмауля), тошнота, рвота и боли в животе, имитирующие симптоматику «острого живота», прогрессирующее оглушение сознания вплоть до его потери, лейкоцитоз со сдвигом формулы крови влево, неспецифическое повышение сывороточной амилазы.

1 стадия – гиперкетоз. Жалобы на слабость, вялость, утомляемость, сонливость, снижение аппетита, сухость во рту, жажду, учащённое мочеиспускание. При осмотре – сознание не нарушено, симптомы дегидратации (сухость кожи и слизистых), запах ацетона в выдыхаемом воздухе, могут быть боли в животе. При лабораторном исследовании: гипергликемия, повышение кетоновых тел в крови, умеренная глюкозурия, ацетонурия, рН крови в норме (не < 7,3).

2 стадия – кетоацидоз (прекома). При осмотре – сознание сохранено, но контакт затруднён (сопор); нарастающая дегидратация (кожа и слизистые сухие, язык сухой, обложен коричневым налётом); тахикардия, глухость тонов, снижение артериального давления, пульс слабого наполнения и напряжения (чаще ритмичный); отсутствие аппетита вплоть до отказа от еды; тошнота, рвота вплоть до неукротимой (м.б. коричневая окраска рвотных масс по типу «кофейной гущи»); абдоминальный синдром с болями в животе, полиурия. Возможно нарушение зрения (изменение осмолярности оптических структур глаза). При лабораторном исследовании: гипергликемия, повышение кетоновых тел в крови, глюкозурия, ацетонурия, снижение рН крови (развитие декомпенсированного метаболического ацидоза).

3 стадия – кома. При осмотре – сознание нарушено (сохранена реакция на болевые раздражители), слабая реакция зрачков на свет (или отсутствует), возможны судороги; выраженный эксикоз (резко сниженный тургор тканей; запавшие глазные яблоки; сухость кожи и слизистых); снижение мышечного тонуса и сухожильных рефлексов (дольше сохраняются зрачковый и глотательный); хаотичное движение глазных яблок; дыхание типа Куссмауля (клинический эквивалент ацидоза), резкий

запах ацетона в выдыхаемом воздухе; выраженная артериальная гипотония, частый слабый пульс; гипотермия (лихорадка является признаком сопутствующего инфекционного заболевания). Часто абдоминальный синдром с симптомами раздражения брюшины, отсутствие кишечных шумов, гепатомегалия, олигоанурия. При лабораторном исследовании: выраженная гипергликемия, гиперкетонемия, декомпенсированный метаболический ацидоз, глюкозурия, ацетонурия, электролитные нарушения; может быть лейкоцитоз, нейтрофилёз, сдвиг формулы влево, ускорение СОЭ, изменения в анализах мочи (протеинурия, гематурия, лейкоцитурия). Наиболее частой причиной смертельных исходов является отёк головного мозга.

Классификация ДКА по степени ацидоза

	рН венозной крови	бикарбонат венозной крови (ммоль/л)
лёгкий	<7,3	<15
умеренный	<7,2	<10
тяжёлый	<7,1	<5

Лечение ДКА

В протоколе при лечении ДКА регистрируется: масса, рост (для определения площади тела); контроль функции почек и учёт диуреза (неадекватный диурез, <1,5 мл/кг/час); до начала лечения гликемия, рН крови, рСО₂, К, Na, кетонемия, глюкозурия, кетонурия, гемоглобин, гематокрит; ЧСС, АД, частота дыхания, неврологический статус, ЭКГ; на фоне терапии ежечасно: гликемия, рН крови, рСО₂, ЧСС, АД, частота дыхания, неврологический статус, ЭКГ; каждые 3-6 часов: К, Na, кетонемия, глюкозурия, кетонурия, гемоглобин, гематокрит. Обязательно фиксируют объём вводимой жидкости, вид инфузионного раствора, способ и продолжительность инфузии, и дозу инсулина.

Основные принципы лечения ДКА: регидратация; снижение гипергликемии; восстановление электролитных нарушений, КЩР; симптоматическая терапия.

Регидратация: основной раствор 0,9% раствор натрия хлорида, в последующем при снижении гликемии до 14-17 ммоль/л – 5-10% раствор глюкозы. Вначале проводят стартовое быстрое введение жидкости для восстановления периферической циркуляции кровотока: 0,9% раствор натрия хлорида 10-20 мл/кг в течение 10-30 минут, затем рассчитывают объём вводимой жидкости (мл) = дефицит жидкости + жидкость поддержания потребности на 48 ч. Дефицит жидкости, (мл) = % дегидратации × масса тела (в кг).

Объём вводимой жидкости (Петеркова В.А.)

Возраст, годы	Масса тела, кг	Объём жидкости, мл/кг/час
<1	3-9	80
1-5	10-19	70
6-9	20-29	60
10-14	30-50	50

>15	>50	35
-----	-----	----

Оценка степени дегидратации по клиническим признакам
(Петеркова В.А.)

Степень дегидратации, %	Клинические симптомы
3	Выражены минимально
5	Сухость слизистых, снижение тургора тканей
10	Запавшие глазные яблоки, пятно на коже после надавливания исчезает через 3 секунды и более
>10	Шок, слабость пульсации периферических сосудов

Снижение гипергликемии (инсулинотерапия): используют инсулины короткого или ультракороткого действия внутривенно капельно через инфузомат. Стартовая доза инсулина – 0,1 ЕД/кг/час. Доза инсулина 0,1 ЕД/кг/час сохраняется до купирования ДКА (рН>7,3, бикарбонат > 15 ммоль/л), при купировании кетоацидоза и гликемии ниже 14 ммоль/л, можно снизить дозу инсулина до 0,05 Ед/кг/час. После нормализации КЩС – накормить пациента, перед приёмом пищи подкожно ввести 0,25 Ед/кг инсулина короткого или ультракороткого действия, в течение последующего часа прекратить внутривенное введение инсулина и назначить базисно-болюсную инсулинотерапию.

Восстановление электролитных нарушений и КЩР. Если до начала инфузионной терапии есть лабораторные или ЭКГ-признаки гипокалиемии, введение калия начинают одновременно с введением физ. раствора (при первой инфузии, перед стартовым введением инсулина). В большинстве случаев восполнение калия начинается спустя 2 часа от начала инфузионной терапии (после завершения реанимационных мероприятий). Стартовая концентрация калия в инфузате должна быть 40 ммоль/л, затем введение калия зависит от уровня калиемии.

Калиемия (ммоль/л)	Калия хлорид (ммоль/кг/час)
<3	0,5
3-4	0,4
4-5	0,3
5-6	0,2
>6	0

(Петеркова В.А.)

Растворы калия: калия хлорид 7,5 %, в 1мл раствора – 0,075г калия (1 ммоль калия); калия хлорид 4 %, в 1 мл – 0,04 г калия (0,54 ммоль калия).

Показания к назначению гидрокарбоната натрия: в настоящее время не применяется.

Лечение отёка головного мозга. Отёк головного мозга отмечается в 0,4-1 % случаев при ДКА (обычно в первые 24 часа после начала регидратации). Вероятная причина – быстрая коррекция дефицита жидкостей

и гипергликемии. Признаки развития отёка головного мозга: головная боль, напряжение глазных яблок и урежение пульса; изменение неврологического статуса (беспокойство, раздражительность, усиление сонливости, прогрессирующее нарушение сознания), судороги и другие специфические неврологические признаки; повышение АД, снижение насыщения крови кислородом.

Неотложные мероприятия при возникновении отёка мозга:

- Уменьшить скорость введения жидкости на 1/3.
- Приподнять головной конец кровати так, чтобы голова и шея были расположены прямо, не затрудняя венозный отток от головы.
- Внутривенно медленно ввести маннитол 0,5-1 г/кг в течение 20 минут; при отсутствии ответа в течение 30 минут – 2 часов, повторить введение исходной дозы.
- Гипертонический солевой раствор (3%) внутривенно 5-10 мл/кг в течение 30 минут – может быть альтернативой маннитолу или терапией второй линии при отсутствии ответа на введение маннитола.
- После стабилизации состояния – проведение МРТ или КТ головного мозга для установления возможных внутричерепных нарушений (геморрагии, тромбоз, инфаркт).

Гипогликемия – это тот уровень сахара в крови, при котором появляются симптомы нейрофизиологической дисфункции. По мнению Рабочей Группы Американской Диабетологической Ассоциации, уровень глюкозы крови ниже 3,3-3,9 ммоль/л является фактором риска тяжёлой гипогликемии. Поэтому уровень 3,9 ммоль/л рекомендован в качестве нижней границы сахара в крови у пациентов сахарным диабетом на инсулинотерапии.

Причины гипогликемии при сахарном диабете (Петеркова В.А., 2006):

- неправильно подобранная доза инсулина, передозировка инсулина, повышение дозы пролонгированного инсулина перед сном у пациента с синдромом «утренней зари» для купирования утренней гипогликемии;
- не проконтролированный низкий сахар крови перед сном; ошибки при введении инсулина перед сном;
- недостаточный приём пищи; отсутствие легкоусвояемых углеводов во время игр, занятий спортом, прогулок, продолжающаяся физическая нагрузка при отсутствии средств для купирования низкого уровня сахара; недостаточный контроль за детьми раннего возраста
- приём алкогольных напитков;
- интеркуррентные заболевания, сопровождаемые рвотой (в том числе пищевая токсикоинфекция);
- большая физическая нагрузка в дневные или вечерние часы.

Клиническая картина гипогликемии:

- Проявления адренергической активации (гиперсимпатикотонии): тахикардия, потливость, бледность кожи, тремор.

- Симптомы нейрогликопении: нарушения концентрации внимания; растерянность, дезориентация, нечёткость зрения, диплопия, нарушения цветового зрения, нарушения слуха; неразборчивая речь, нарушения кратковременной памяти, головокружение, нарушения координации («пошатывание» при ходьбе), потеря сознания, судороги, смерть.

- Поведенческие признаки и симптомы (появляются, когда уровень глюкозы снижается, но остаётся в пределах нормы): раздражительность, немотивированные поступки, ночные кошмары, безутешный плач.

- Неспецифические симптомы (отмечаются при любом уровне сахара крови): чувство голода, головные боли, тошнота, утомляемость.

Симптомы гипогликемии развиваются очень быстро, поэтому все случаи внезапной потери сознания у ребёнка с сахарным диабетом требуют экстренного исследования сахара крови.

Степени тяжести гипогликемии:

- Лёгкая/умеренно выраженная гипогликемия: гипогликемия, при которой ребёнок или родитель осознают симптомы и состояние и самостоятельно проводят пероральное лечение гипогликемии. Американская Диабетологическая Ассоциация (АДА) предложила использовать термины «документированная симптоматическая гипогликемия» (есть симптомы гипогликемии и зафиксирован уровень гликемии $\leq 3,9$ ммоль/л) и «асимптоматическая гипогликемия» (нет симптомов гипогликемии, но зафиксирован уровень гликемии $\leq 3,9$ ммоль/л).

- Тяжёлая гипогликемия. У ребёнка отмечаются нарушения ментального статуса, он не может купировать гипогликемию самостоятельно, находится в полубессознательном, бессознательном или коматозном состоянии, нередко в сочетании с судорогами и нуждаются в парентеральной терапии (глюкогон или глюкоза внутривенно).

Лечение гипогликемии.

Лёгкая/умеренно выраженная гипогликемия. При уровне гликемии 3,5-3,9 ммоль/л и отсутствии или умеренно выраженных клинических симптомах следует немедленно принять перорально легко усваиваемые углеводы (100 мл сладкого напитка, сока, колы, или 5-15 г. глюкозы, сахара, мёда, варенья). Цель – увеличение гликемии до 5,6 ммоль/л. Через 10-15 минут после приёма углеводов следует повторно определить уровень сахара крови. При сохраняющейся гипогликемии или недостаточном повышении глюкозы крови необходимо повторить пероральный приём углеводов. Через 20-30 минут следует повторно определить уровень сахара крови. С улучшением самочувствия и нормализацией уровня гликемии следует накормить ребёнка (фрукты, хлеб, молоко, печенье) для профилактики рецидива гипогликемии. Не рекомендуют использовать для первичной терапии гипогликемии шоколад, молоко и другие продукты питания, содержащие жиры (более медленное всасывание сахара).

При тяжёлой гипогликемии проводится ургентная терапия (больной в бессознательном состоянии, с возможными судорогами и рвотой):

- глюкагон в/м или п/к в дозе 0,5 мг в возрасте до 12 лет; 1,0 мг в возрасте старше 12 лет (или 10-30 мкг /кг массы тела);

- при отсутствии глюкагона либо недостаточной реакции на него – в/в 10-30 % раствор глюкозы 200-500 мг/кг в течение нескольких минут

- при тризме необходимо разжать челюсти и фиксировать язык во избежание его западения и асфиксии.

- с учётом возможных рецидивов гипогликемии ребёнку может потребоваться дополнительный приём углеводов перорально и/или 10% раствор глюкозы в/в 2-5 мг/кг/минуту (1,2-3,0 мл/кг/ч).

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

• Углеводный обмен в норме и при патологии, лабораторные критерии сахарного диабета.

• Клинико-диагностические критерии сахарного диабета 1 типа у детей.

• Принципы лечения сахарного диабета: инсулинотерапия, диета, физические нагрузки, самоконтроль.

• Критерии компенсации сахарного диабета 1 типа.

• Хронические специфические осложнения сахарного диабета у детей и подростков: клиника, диагностика, принципы лечения.

• Этиология и патогенез острых осложнений сахарного диабета.

• Клинико-диагностические критерии острых осложнений сахарного диабета 1 типа: гипогликемия, диабетический кетоацидоз.

• Принципы лечения острых осложнений сахарного диабета 1 типа.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. ОДНА ХЛЕБНАЯ ЕДИНИЦА СООТВЕТСТВУЕТ

1) 7-9 гр. углеводов

2) 10-12 гр углеводов

3) 13-15 гр. углеводов

4) 16-18 гр. углеводов

2. ПОСТГИПОГЛИКЕМИЧЕСКАЯ ГИПЕРГЛИКЕМИЯ В РАННИЕ УТРЕННИЕ ЧАСЫ НОСИТ НАЗВАНИЕ:

1) феномен Сомоджи

2) синдром Мориака

3) эффект Вольфа-Чайкова

4) симптом рикошета

3. ПРИ ТЯЖЁЛОЙ ГИПОГЛИКЕМИИ ЛЕЧЕНИЕ СЛЕДУЕТ НАЧИНАТЬ С ВВЕДЕНИЯ:

- 1) адреналина подкожно
- 2) глюкагона внутримышечно
- 3) дексаметазона внутривенно
- 4) раствора глюкозы перорально

4. ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 1 ТИПА ИНСУЛИН УЛЬТРАКОРОТКОГО ДЕЙСТВИЯ ВВОДИТСЯ

- 1) за 30-40 минут до приёма пищи
- 2) за 1 час до приёма пищи
- 3) через 1 час после приёма пищи
- 4) непосредственно до или сразу после приема пищи

5. СРЕДНЕСУТОЧНАЯ ДОЗА ИНСУЛИНА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1 ТИПА У ДЕТЕЙ ДОПУБЕРТАТНОГО ВОЗРАСТА СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 0,1-0,2 ед/кг
- 2) 0,3-0,4 ед/кг
- 3) 0,5-1,0 ед/кг
- 4) 1,0-1,5 ед/кг

6. СРЕДНЕСУТОЧНАЯ ДОЗА ИНСУЛИНА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА 1 ТИПА У ДЕТЕЙ ПУБЕРТАТНОГО ВОЗРАСТА И ПРИ ДЛИТЕЛЬНОЙ ДЕКОМПЕНСАЦИИ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 0,3-0,4 ед/кг
- 2) 0,5-0,7 ед/кг
- 3) 0,7-1,0 ед/кг
- 4) 1,2-1,5 ед/кг

7. К ИНСУЛИНАМ НЕ ОТНОСИТСЯ:

- 1) Лантус
- 2) Хумулин
- 3) Хумалог
- 4) Растан

8. ДЛЯ СИНДРОМА МОРИАКА НЕ ХАРАКТЕРНО:

- 1) ожирение
- 2) гепатомегалия
- 3) пигментация кожи
- 4) задержка роста

9.ИНФУЗИОННУЮ ТЕРАПИЮ (РЕГИДРАТАЦИЮ) ПРИ ДИАБЕТИЧЕСКОМ КЕТОАЦИДОЗЕ НАЧИНАЮТ С ВВЕДЕНИЯ:

- 1) 0,45% раствора натрия хлорида
- 2) 0,9% раствора натрия хлорида
- 3) 10% раствора натрия хлорида
- 4) 5% раствора глюкозы

10. НАЧАЛЬНАЯ ДОЗА ИНСУЛИНА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ДКА ДОЛЖНА БЫТЬ:

- 1) 0,1 ед/кг в час
- 2) 0,3 ед/кг в час
- 3) 0,5 ед/кг в час
- 4) 1 ед/кг в час

Ситуационные задачи по теме:

Задача №1.

Семён П., 7 лет, находится на плановом стационарном лечении с диагнозом сахарный диабет 1 типа. Утром ввёл обычные дозы пролонгированного и ультракороткого инсулина. После пропущенного завтрака состояние мальчика ухудшилось: появилось головокружение, тахикардия, выраженная бледность кожи, потливость, тремор, нарушение координации, неразборчивая речь, дезориентация, сопорозное состояние.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Причина возникновения указанного состояния у пациента.
3. Окажите неотложную помощь.
4. Перечислите проявления адренергической активации у пациента.
5. Укажите симптомы нейрогликопении у пациента.

Задача №2.

Вадим Т., 8 лет, с впервые выявленным сахарным диабетом 1 типа. Обучается в школе самоконтроля. Задаёт вопросы эндокринологу:

1. Что такое диабетическая ретинопатия?
2. Частота осмотра офтальмологом при сахарном диабете 1 типа?
3. Составляющие самоконтроля при сахарном диабете 1 типа?
4. Причины декомпенсации сахарного диабета?
5. Что такое система постоянного мониторинга глюкозы (CGMS)?

Задача №3.

Аня З., 10 лет, обратилась к участковому педиатру с жалобами на жажду, частые обильные мочеиспускания, похудание, слабость, тошноту.

Из анамнеза: 2 месяца назад, после перенесенного гриппа, появились жажда, частые обильные мочеиспускания, утомляемость, похудела на 5 кг. В течение последней недели беспокоит слабость, отсутствие аппетита, тошнота, боли в животе (преимущественно в эпигастральной области), в день осмотра – отказ от еды, однократно рвота.

При объективном осмотре: в сознании, в выдыхаемом воздухе – запах ацетона. Физическое развитие ухудшено за счет дефицита массы. Кожа сухая, губы ярко красного цвета, в углах рта заеды, язык сухой, тургор тканей снижен. Капиллярный тест – 2 сек. При аускультации: дыхание везикулярное, проводится по всем полям, без хрипов; тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС 128 в мин., АД 100/55 мм.рт.ст. При пальпации живот умеренно болезненный во всех отделах, доступен глубокой пальпации, печень +2,0 см из-под края рёберной дуги. Моча – бесцветная, прозрачная.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Тактика участкового педиатра.
4. Вводят ли на догоспитальном этапе инсулин?
5. Расскажите правила хранения инсулина.

Задача №4.

Ольга И., 15 лет, с впервые выявленным сахарным диабетом 1 типа. Обучается в школе самоконтроля. Задаёт вопросы эндокринологу:

1. Ранние маркёры диабетической нефропатии?
2. Лабораторные критерии выраженной стадии диабетической нефропатии?
3. Рекомендуемый состав пищи при сахарном диабете?
4. Какие продукты следует документировать при сахарном диабете 1 типа?
5. Какому количеству углеводов соответствует 1 хлебная единица?

Задача №5.

Костя Б., 12 лет, осмотрен педиатром в связи с жалобами на жажду, частые обильные мочеиспускания, похудание, слабость, тошноту.

Из анамнеза: 1 месяц назад, после перенесенного гриппа, появились жажда, частые обильные мочеиспускания, утомляемость, похудел на 6 кг. В течение последней недели беспокоит слабость, отсутствие аппетита, тошнота, боли в животе (преимущественно в эпигастральной области), в день осмотра – отказ от еды, однократно рвота.

При объективном осмотре: в сознании, в выдыхаемом воздухе – запах ацетона. Физическое развитие ухудшено за счет дефицита массы. Кожа сухая, губы ярко красного цвета, в углах рта заеды, язык сухой, тургор тканей снижен. Капиллярный тест – 2 сек. При аускультации: дыхание везикулярное, проводится по всем полям, без хрипов; тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС 128 в мин., АД 100/55 мм.рт.ст. При пальпации живот умеренно болезненный во всех отделах, доступен глубокой пальпации, печень +2,0 см из-под края рёберной дуги. Моча – бесцветная, прозрачная.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Какие параметры регистрируются в истории болезни при ведении

протокола лечения пациента с диабетическим кетоацидозом?

3. Перечислите основные принципы лечения указанного заболевания в стационаре.

4. Опишите изменения на ЭКГ при гипокалиемии.

5. Используют ли в лечении ДКА гидрокарбонат натрия?

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.

7.1. Подготовка рефератов по теме «Неинвазивные методы оценки компенсации углеводного обмена», «Организация работы школы самоконтроля сахарного диабета», «Эпидемиология сахарного диабета 1 типа», «Современные системы непрерывного мониторинга гликемии».

7.2. Составление и решение типовых задач по теме «Диспансеризация детей и подростков с сахарным диабетом 1 типа».

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-	СПб. : СпецЛит	2015

	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	Скворцов, В. В. Клиническая эндокринология. Краткий курс [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для студентов 4-6 курсов лечеб. фак-та мед. вузов, врачей-интернов, ординаторов, врачей-терапевтов, эндокринологов, семейных врачей / В. В. Скворцов, А. В. Тумаренко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/ru/read/klinicheskaya-endokrinologiya-kratkij-kurs-3598215/?page=1	СПб. : СпецЛит	2016
6	Детская эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский [и др.]. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438992.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Российские клинические рекомендации. Эндокринология [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436837.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
8	Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970436141.html	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Сахарный диабет 1 типа. Что необходимо знать [Электронный ресурс] : рук. для детей и их родителей / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439289.html	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016
10	Дедов, И. И. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785423501228.html	М. : Литтерра	2014

11	Эндокринные заболевания у детей и подростков [Электронный ресурс] : рук. для врачей / ред. Е. Б. Башнина. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2017
12	Древаль, А. В. Эндокринные синдромы. Диагностика и лечение [Электронный ресурс] : рук. для врачей / А. В. Древаль. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970429594.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
13	Эндокринология [Электронный ресурс] : нац. рук. / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436820.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
14	Дедов, И. И. Эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко, В. В. Фадеев. - 3-е изд., перераб.и доп. – Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785423501594.html	М. : Литтерра	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	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.01.1.9.13 **Тема 13.1.2** «Эндокринология. Нарушение углеводного и липидного обменов. Сахарный диабет 2 типа».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение темы. Сахарный диабет является одним из наиболее распространённых хронических заболеваний, а сосудистые осложнения диабета относятся к важнейшим медико-социальным проблемам современной медицины, так как приводят к ранней инвалидизации и преждевременной смертности больных. Последние десятилетия во всём мире наблюдается увеличение заболеваемости сахарным диабетом 2 типа, который начал регистрироваться у детей и подростков.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-7, 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 сахарным диабетом, правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком, физиологию и патофизиологию поджелудочной железы и углеводного обмена, современные методы клинической и параклинической диагностики нарушений углеводного обмена, современную классификацию, клиническую симптоматику, этиологию, патогенез, принципы лечения и самоконтроля сахарного диабета, организацию обучения в школе самоконтроля сахарного диабета, принципы неотложной помощи при развитии острых осложнений сахарного диабета, вопросы диспансерного наблюдения и профилактики специфических осложнений у детей и подростков с сахарным диабетом.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, 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 (гликемический и глюкозурический профиль, гликированный гемоглобин (HbA_{1c}), С-пептид, инсулин, антитела к GAD, рН и электролиты крови, кетонемия, кетонурия, МАУ, миографическое исследование), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения сахарного диабета и неотложных состояний при сахарном диабете

(гипогликемия и гипогликемическая кома, кетоацидоз и кетоацидотическая кома).

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.

Сахарный диабет - это группа метаболических заболеваний, которые характеризуются хронической гипергликемией, обусловленной нарушениями секреции инсулина, нарушенными эффектами инсулина или сочетанием этих нарушений (ISPAD, 2016).

Классификация сахарного диабета (ВОЗ, ISPAD)

Тип диабета	Характеристика заболевания
Сахарный диабет типа 1 аутоиммунный идиопатический	деструкция β -клеток поджелудочной железы, обычно приводящих к абсолютной инсулиновой недостаточности
Сахарный диабет типа 2	с преимущественной инсулинорезистентностью и относительной инсулиновой недостаточностью или преимущественным дефектом секреции инсулина с инсулинорезистентностью или без неё
Гестационный сахарный диабет	нарушения углеводного обмена, возникшие во время беременности
Другие типы сахарного диабета	<ul style="list-style-type: none">- генетические дефекты функции β-клеток (MODY)- генетические дефекты в действии инсулина- болезни экзокринной части поджелудочной железы- эндокринопатии- индуцированный лекарствами или химикалиями- индуцированный вирусами (ЦМВ и др.)
Генетические синдромы, сочетающиеся с диабетом	<ul style="list-style-type: none">- Вольфрама (DIDMOAD)- Дауна, Тернера, Клайнфельтера, Прадера-Вилли

Согласно федеральным клиническим рекомендациям (2014):

Этиология и патогенез сахарного диабета 2 типа.

Сахарный диабет 2 типа является мультифакториальным заболеванием, в развитии которого роль играют генетические и средовые факторы.

К генам, ассоциированным с сахарным диабетом 2 типа, относят диабетогенные гены (определяют снижение секреции инсулина или инсулинорезистентность) и неспецифические гены (регулируют аппетит, метаболизм, энергозатраты, накопление висцерального жира).

Факторы риска развития сахарного диабета 2 типа в детском возрасте:

- ожирение
- низкая масса тела при рождении у доношенного ребёнка (<2500гр)
- клинические проявления инсулинорезистентности (акантоз кожи, поликистоз яичников у девушек)
- наследственная предрасположенность.

В патогенезе сахарного диабета 2 типа основная роль отводится прогрессирующей дисфункции β -клеток поджелудочной железы (снижение секреции инсулина) и инсулинорезистентности (первичная по отношению к дисфункции β -клеток и /или вторичной вследствие глюкозотоксичности или гиперинсулинемии).

Клинические проявления сахарного диабета 2 типа у детей.

При классическом варианте заболевания:

- медленно прогрессирующая гипергликемия без кетоацидоза
- ожирение или избыточная масса тела
- абдоминальный тип ожирения
- признаки инсулинорезистентности (яичниковая гиперандрогения, акантодермия)
- артериальная гипертония
- дислипидемия
- неалкогольный стеатоз печени
- апноэ во сне
- кандидоз
- отягощённый семейный анамнез по сахарному диабету 2 типа
- отсутствие аутоантител
- гиперинсулинемия (натощак и после нагрузки глюкозой)

В ряде случаев может быть:

- кетоацидоз в дебюте заболевания (30-40% детей)
- бессимптомная гипергликемия (40% пациентов)
- полиурия, полидипсия и потеря веса (20% подростков)
- наличие аутоантител (20% пациентов) (обычно один вид антител в невысоком титре антител)
- гипергликемическое гиперосмолярное состояние при манифестации (4% подростков).

Дети и подростки с сахарным диабетом 2 типа имеют высокий риск развития осложнений: стеатоз печени, артериальная гипертензия, дислипидемия. При неудовлетворительном контроле гликемии возрастает риск развития и микроангиопатий (ретинопатия, нефропатия, нейропатия).

Диагностика.

Учитывая асимптоматическую манифестацию, а также раннее развитие сосудистых осложнений при сахарном диабете 2 типа, выделены группы высокого риска, которые подлежат активной диспансеризации:

- пациенты с ожирением
- наличие признаков инсулинорезистентности (акантодермия, поликистоз яичников)

- отягощённая наследственность по сахарному диабету 2 типа
- этнические группы высокого риска

Дополнительно обследованию подлежат дети с необъяснимым снижением массы тела, клиническими симптомами гипергликемии (жажда, полиурия, сухость кожи), рецидивирующими кожными инфекциями.

Скрининг нарушений углеводного обмена в группах риска предполагает оценку уровня гликемии натощак каждые 2 года (начиная с 10-летнего возраста) и оральный глюкозотолерантный тест.

Результаты перорального глюкозо-толерантного теста через 2 часа после нагрузки:

- уровень глюкозы в плазме крови менее 7,8 ммоль/л. – нормальная толерантность к глюкозе
- уровень глюкозы в плазме крови от 7,8 ммоль/л до 11,1 ммоль/л. – нарушенная толерантность к глюкозе
- уровень глюкозы в плазме 11,1 ммоль/л и выше – сахарный диабет

Диагностические критерии нарушений углеводного обмена (ВОЗ, ISPAD)

КОНЦЕНТРАЦИЯ ГЛЮКОЗЫ, ММОЛЬ/Л		
	Цельная кровь	Плазма
	Капиллярная	Венозная
НОРМА		
натощак	3,3 - 5,5	4,0 - 6,1
через 2 часа после нагрузки глюкозой	<7,8	<7,8
САХАРНЫЙ ДИАБЕТ		
натощак	≥6,1	≥7,0
через 2 часа после нагрузки глюкозой, приёма пищи или случайное определение гликемии в любое время дня	≥11,1	≥11,1
НАРУШЕННАЯ ТОЛЕРАНТНОСТЬ К ГЛЮКОЗЕ		
натощак	<6,1	<7,0
через 2 часа после нагрузки глюкозой	7,8-11,1	7,8-11,1
НАРУШЕННАЯ ГЛИКЕМИЯ НАТОЩАК		
натощак	≥5,6 <6,1	≥6,1 <7,0
через 2 часа после нагрузки глюкозой	<7,8	<7,8

При выявлении нарушений углеводного обмена в группах риска, а также при «случайной» диспансеризации проводится исследование инсулинорезистентности:

- индекс НОМА-IR = $(ИРИ_{\text{натощак}} \times \text{глюкоза}_{\text{натощак}}) / 22,5$ (норма <3,2)
- индекс Саго = $\text{глюкоза}_{\text{натощак}} / ИРИ_{\text{натощак}}$ (норма > 0,3)

- индекс QUIKI = $(\log \text{ глюкозы}_{\text{натощак}} + \log \text{ ИРИ}_{\text{натощак}})^{-1}$ (норма >0,3)
- индекс Matsuda = $10000 / (\text{ИРИ}_{\text{натощак}} \times \text{глюкоза}_{\text{натощак}} \times \text{ИРИ}_{\text{средний уровень на ОГТТ}} \times \text{глюкоза}_{\text{средний уровень на ОГТТ}})$ (норма >2,5)

При установленном диагнозе сахарный диабет 2 типа детям и подросткам показан регулярный контроль гликемии, HbA_{1c}, АД, мониторинг веса, состояния нижних конечностей, ежегодно – обследование у окулиста, исследование суточной мочи на МАУ и оценка липидограммы.

Лечение.

- Диета: суточная калорийность пищи 1600-1800 ккал; состав пищи: 60% – углеводы, 24% – жиры, 16% – белки; питание дробное (4-5 раз в сутки); исключаются легкоусваиваемые углеводы; количество клетчатки не менее 25-30 г в день; состав жиров – 40-50% жиры растительного происхождения.

- Физические нагрузки и лечебная физкультура: регулярные с учётом возраста пациента, состояния ССС, компенсации углеводного обмена, массы тела и тренированности пациента. Физические упражнения увеличивают чувствительность жировой ткани к инсулину, уменьшают тощачовые и постпрандиальные уровни СЖК, ХС-ЛПНП, концентрацию триглицеридов, увеличивают ХС-ЛПВП плазмы, улучшают функцию сосудистого эндотелия. Оптимальными являются аэробные физические нагрузки – ходьба, плавание, аквааэробика, лыжи, велосипед.

- Медикаментозная терапия.

Показание к назначению медикаментозной терапии – отсутствие эффекта от диеты и физических упражнений (не достигнуты целевые показатели углеводного обмена). Препарат выбора – метформин (группа пероральные сахароснижающие препараты – бигуаниды). Эффекты метформина: повышает поглощение глюкозы в ЖКТ, снижает производство глюкозы печенью, угнетает глюконеогенез, улучшает чувствительность периферических тканей к инсулину, снижает гиперинсулинемию, подавляет окисление жиров и образование СЖК, снижает гликемию (натощак и постпрандиальную), уменьшает риск сердечно-сосудистых осложнений, положительно влияет на фибринолитическую активность крови. Метформин (Глюкофаж) разрешён у детей старше 10 лет, стартовая доза 500-850 мг, при нормальной переносимости доза увеличивается до 1500-2000 мг, продолжительность лечения не менее 3-6 месяцев. При назначении метформина мониторируется функция печени (если биохимические показатели превышают нормальные значения в 2,5 раза и более лечение метформином не рекомендуется). При отсутствии эффекта от монотерапии метформином в лечении добавляются инсулин или препараты сульфонилмочевины. Показания к началу лечения с инсулинотерапии: обезвоживание, кетоацидоз, высокий уровень гипергликемии, выраженная клиническая симптоматика.

- Обучение в школе самоконтроля сахарного диабета.

Критерии компенсации при сахарном диабете 2 типа:

- нормальный линейный рост и динамика веса
 - уровень гликемии натощак менее 7 ммоль/л
 - постпрандиальная гликемия менее 9 ммоль/л
- гликированный гемоглобин менее 7%

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия

- Углеводный обмен в норме и при патологии, лабораторные критерии сахарного диабета.
- Классификация сахарного диабета (ВОЗ).
- Факторы риска сахарного диабета 2 типа.
- Клинико-диагностические критерии сахарного диабета 2 типа у детей.
- Принципы лечения сахарного диабета: диета, физические нагрузки, самоконтроль, медикаментозная терапия.
- Критерии компенсации сахарного диабета 2 типа.
- Диспансеризация детей с сахарным диабетом 2 типа.

Тестовые задания по теме.

Укажите правильный ответ.

1. НОРМАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ НАТОЩАК В КАПИЛЛЯРНОЙ КРОВИ ЧЕРЕЗ 2 ЧАСА ПОСЛЕ НАГРУЗКИ ГЛЮКОЗОЙ

- 1) $\leq 15,0$ ммоль/л
- 2) $\leq 11,1$ ммоль/л
- 3) $\leq 9,3$ ммоль/л
- 4) $\leq 7,8$ ммоль/л

2. УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ ЧЕРЕЗ 2 ЧАСА ПОСЛЕ НАГРУЗКИ ГЛЮКОЗОЙ, СВИДЕТЕЛЬСТВУЮЩИЙ О НАРУШЕНИИ ТОЛЕРАНТНОСТИ К УГЛЕВОДАМ

- 1) менее 7,8 ммоль/л
- 2) более 11,1 ммоль/л
- 3) 7,8-11,0 ммоль/л
- 4) менее 6,1 ммоль/л

3. ПРИ СТАНДАРТНОМ ОРАЛЬНОМ ГЛЮКОЗОТОЛЕРАНТНОМ ТЕСТЕ УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ ОПРЕДЕЛЯЮТ

- 1) натощак и через час после нагрузки глюкозой
- 2) натощак и через 2 часа после нагрузки глюкозой
- 3) натощак, каждые 30 минут и через 2 часа после нагрузки глюкозой
- 4) натощак, через 1 час и через 2 часа после нагрузки глюкозой

4. ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ СТАНДАРТНОГО ОРАЛЬНОГО ГЛЮКОЗО-ТОЛЕРАНТНОГО ТЕСТА ИСПОЛЬЗУЮТ ГЛЮКОЗУ ИЗ РАСЧЁТА

- 1) 1,25 г/кг
- 2) 1,55 г/кг
- 3) 1,75 г/кг
- 4) 1,95 г/кг
- 5) 2 г/кг

5. КРИТЕРИЙ КОМПЕНСАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА 2 ТИПА У ДЕТЕЙ – ЭТО УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ НАТОЩАК

- 1) менее 7 ммоль/л
- 2) менее 7,5 ммоль/л
- 3) менее 8 ммоль/л
- 4) менее 8,5 ммоль/л

6. КРИТЕРИЙ КОМПЕНСАЦИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА 2 ТИПА У ДЕТЕЙ – ЭТО УРОВЕНЬ ПОСТПРАНДИАЛЬНОЙ ГЛИКЕМИИ

- 1) менее 9 ммоль/л
- 2) менее 9,5 ммоль/л
- 3) менее 10 ммоль/л
- 4) менее 10,5 ммоль/л

7. ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ 2 ТИПА У ДЕТЕЙ ЕЖЕДНЕВНОЕ КОЛИЧЕСТВО ПОТРЕБЛЯЕМОЙ КЛЕТЧАТКИ ДОЛЖНО СОСТАВЛЯТЬ

- 1) не менее 10-15 грамм
- 2) не менее 15-20 грамм
- 3) не менее 20-25 грамм
- 4) не менее 25-30 грамм

8. ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА 2 ТИПА У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) акарбоза
- 2) глипизид
- 3) метформин
- 4) пиоглитазон

9. МЕТФОРМИН ОТНОСИТСЯ К ГРУППЕ

- 1) бигуаниды
- 2) тиазолидиндионы

- 3) ингибиторы α -глюкозидаз
- 4) производные сульфонилмочевины
- 5) меглитиниды

10. К ПОБОЧНЫМ ЭФФЕКТАМ МЕТФОРМИНА ОТНОСИТСЯ

- 1) лактат-ацидоз
- 2) кетоацидоз
- 3) гипогликемическая кома
- 4) синдром неадекватной секреции АДГ

Ситуационные задачи по теме:

Задача №1.

Лена Т. 13 лет. Наблюдается с диагнозом экзогенно-конституциональное ожирение 3 степени. При проведении орального глюкозо-толерантного теста выявлен уровень гликемии натощак (в капиллярной крови) – 5,9 ммоль/л, через 2 часа после нагрузки глюкозой – 10,3 ммоль/л.

1. Как оцениваются результаты ОГТТ?
2. Оцените показатели углеводного обмена у пациента.
3. Как рассчитать количество глюкозы для проведения орального глюкозо-толерантного теста?
4. Назовите противопоказания к проведению глюкозо-толерантного теста.
5. Расскажите показания к назначению медикаментозной терапии при первичном ожирении.

Задача №2.

Олегу К. 14 лет после обследования в стационаре выставлен диагноз сахарный диабет 2 типа.

1. Назовите факторы риска сахарного диабета 2 типа в детском возрасте.
2. Какие клинические и лабораторные показатели будут контролироваться у пациента?
3. Как рассчитывается количество глюкозы для проведения орального глюкозо-толерантного теста?
4. Назначьте медикаментозное лечение пациенту.
5. Назовите критерии компенсации сахарного диабета 2 типа.

Задача №3.

Паша Т., 13 лет.

Жалобы: избыточный вес, повышенный аппетит, слабость, быструю утомляемость.

Из анамнеза: у родителей и родного брата мальчика избыточный вес. В семье употребляют много кондитерских изделий, сладких и жирных продуктов, спортом не занимаются, физическая активность низкая. Ребенок

от первой беременности, срочных родов, без особенностей. Масса тела при рождении 4200 г, длина 54 см.

Объективно: рост 160 см, масса тела 83 кг. Кожные покровы достаточной влажности, чистые, подкожно-жировой слой развит избыточно с преимущественным отложением в области живота. Тоны сердца приглушены, ЧСС 90 в минуту. АД 130/80 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный.

Биохимический анализ крови: холестерин 7,9 ммоль/л, индекс атерогенности 3,8. *Индекс НОМА-IR* - 4,8

Оральный глюкозо-толерантный тест: гликемия натощак (в капиллярной крови) – 5,6 ммоль/л, через 2 часа после нагрузки глюкозой – 9,3 ммоль/л.

1. Оцените физическое развитие пациента.
2. Оцените показатели биохимического анализа крови.
3. Оцените результаты ОГТТ.
4. Назовите показания для медикаментозной терапии при первичном ожирении у детей.
5. Назначьте медикаментозное лечение.

Задача №4.

Юля Ш. 15 лет выставлен диагноз сахарный диабет 2 типа. Назначена терапия метформином (Глюкофаж). Обучается в школе самоконтроля, задаёт вопросы врачу:

1. Целевые показатели углеводного обмена при сахарном диабете 2 типа?
2. Эффекты метформина (влияние на углеводный и жировой обмен)?
3. Назовите побочные действия метформина?
4. Зачем нужны физические нагрузки при сахарном диабете 2 типа.
5. Какие физические нагрузки являются оптимальными?

Задача №5.

Семён М., 11 лет, осмотрен участковым педиатром в связи с избыточным весом.

Из анамнеза: двигается мало, диету не соблюдает, предпочитает высококалорийную пищу (выпечка, колбасные и кондитерские изделия, сладкие газированные напитки и др.), аппетит повышен. Питьевой режим – по возрасту. У мамы и бабушки (по материнской линии) – избыточный вес, артериальная гипертензия.

При осмотре: рост 142 см, масса тела 60 кг. Память сохранена, обучается в общеобразовательной школе (средний балл 4,7). Кожа обычной окраски, умеренной влажности. На бёдрах, животе – стрии белого цвета. Подкожно-жировой слой развит избыточно, распределён равномерно. Тоны сердца ритмичные, акцентированы, ЧСС 95 уд. в мин, АД 130/80 мм. рт. ст. Костная система без деформаций. Печень +1,0 см из-под края рёберной дуги.

Половое развитие допубертатное. Мочеиспускание свободное, стул ежедневно, оформлен.

Биохимический анализ крови: холестерин – 7,6 ммоль/л, индекс атерогенности – 5,8%.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Оцените биохимический анализ крови.
3. Что такое индекс атерогенности?
4. Назначьте дополнительное обследование пациенту.
5. Дайте пациенту рекомендации по питанию.

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.

7.1. Подготовка рефератов по теме «Сахарный диабет 2 типа у детей», «Моногенные формы сахарного диабета», «Диспансеризация детей и подростков с сахарным диабетом».

7.2. Составление и решение типовых задач по теме «Сахарный диабет 2 типа у детей: клиника, диагностика, лечение»

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	Скворцов, В. В. Клиническая эндокринология. Краткий курс [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для студентов 4-6 курсов лечеб. фак-та мед. вузов, врачей-интернов, ординаторов, врачей-терапевтов, эндокринологов, семейных врачей / В. В. Скворцов, А. В. Тумаренко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/ru/read/klinicheskaya-endokrinologiya-kratkij-kurs-3598215/?page=1	СПб. : СпецЛит	2016
6	Детская эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский [и др.]. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438992.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Российские клинические рекомендации. Эндокринология [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436837.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
8	Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970436141.html	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Сахарный диабет 1 типа. Что необходимо знать [Электронный ресурс] : рук. для детей и их родителей / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439289.html	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016
10	Дедов, И. И. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа :	М. : Литтерра	2014

	http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785423501228.html		
11	Эндокринные заболевания у детей и подростков [Электронный ресурс] : рук. для врачей / ред. Е. Б. Башнина. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2017
12	Древаль, А. В. Эндокринные синдромы. Диагностика и лечение [Электронный ресурс] : рук. для врачей / А. В. Древаль. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970429594.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
13	Эндокринология [Электронный ресурс] : нац. рук. / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436820.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
14	Дедов, И. И. Эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко, В. В. Фадеев. - 3-е изд., перераб.и доп. – Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785423501594.html	М. : Литтерра	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	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.01.1.9.13 **Тема 13.1.3** «Эндокринология. Нарушение углеводного и липидного обменов. Избыточная масса тела и ожирение».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Ожирение у детей и подростков является одной из актуальных проблем здравоохранения. Количество детей с избыточным весом и ожирением ежегодно увеличивается. В настоящее время до 25% подростков в развитых странах мира имеют избыточную массу тела, а у 15% регистрируется ожирение (Петеркова В.А.). Важно, что 30-50% детей с ожирением сохраняют избыточный вес после 18 лет. Вместе с тем, известно, что смертность больных с ожирением в возрасте 25-30 лет в 12 раз выше, чем у людей с нормальной массой тела.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-7, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: анатомию и функции жировой ткани, физиологию жирового обмена, определение и классификацию ожирения, этиологию первичного, вторичного ожирения, моногенных форм ожирения, клинико-диагностические особенности разных вариантов ожирения у детей, осложнения ожирения в детском возрасте, факторы риска развития ожирения в детском возрасте, принципы лечения ожирения (диета, физические нагрузки, немедикаментозное лечение), показания к медикаментозной терапии, критерии оценки эффективности лечения и диспансерное наблюдение детей с первичным ожирением.

обучающийся должен уметь: выяснить жалобы и собрать анамнез у пациента с ожирением; уточнить динамику веса до обращения в клинику, возраст появления избыточного веса, провести клинический осмотр пациента, оценить физическое и половое развитие, рассчитать ИМТ и определить процент избыточного веса, провести импедансметрию (оценка композиционного состава тела), выявить осложнения и/или ассоциированные с ожирением заболевания (артериальная гипертензия, дислипидемия, синдром обструктивных апноэ и др.), сформулировать диагноз в соответствии с МКБ-10, обосновать диагноз и терапевтическую тактику, определить план диспансеризации и реабилитационных мероприятий, провести беседу с пациентом и родителями о рациональном питании в детском возрасте, значимости диеты и физической активности в лечении и профилактике ожирения.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения ожирения у детей.

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.

Ожирение – гетерогенная группа наследственных или приобретенных болезней и патологических состояний, общим и ведущим симптомом

которых является генерализованное избыточное отложение жира в подкожной жировой клетчатке и других органах и тканях с энергетическим дисбалансом между введением пищи и расходом энергии, обусловленное или осложнённое нейрогормональными и метаболическими нарушениями и сопровождающееся изменением функционального состояния различных органов и систем (Дедов И.И., Петеркова В.А., 2015).

Классификация ожирения:

Классификация ожирения по этиологии и патогенезу:

- Первичное ожирение (экзогенно-конституциональное, алиментарное)
- Вторичное (симптоматическое) ожирение (гипоталамическое, эндокринное, генетическое (комплексные генетические синдромы с ожирением), ятрогенное).
- Моногенные формы ожирения.

Классификация ожирения по избытку веса (Ю.А. Князев, 1988):

- 1 степень – 10-29%;
- 2 степень – 30-49%;
- 3 степень – 50-99%;
- 4 степень – 100% и выше.

Классификация ожирения по типу отложения жира:

- Абдоминальное
- Гиноидное
- Смешанное

Этиология ожирения.

Этиология первичного ожирения. В развитии экзогенно-конституционального ожирения играют роль разбалансированное питание, малоподвижный образ жизни и наследственные факторы. Разбалансированное питание – переизбыток, повышенное содержание в рационе жиров и легкоусваиваемых углеводов, нарушенный ритм питания (приём основного калоража пищи во вторую половину дня). Пониженный расход энергии отмечается при низкой двигательной активности (гиподинамия), иммобилизации (постельный режим), поражении мышц (полиомиелит). К наследственным факторам относят количество адипоцитов (стабильный фактор), их размеры и способность к увеличению за счёт захвата жира (лабильный фактор), чувствительность тканей к инсулину (необходимость продуцировать в избытке инсулин), тип нервной системы (более склонны ваготоники) и др. Причинами алиментарного ожирения являются разбалансированное питание на фоне малоподвижного образа жизни.

Взаимосвязь ожирения родителей и у ребёнка
(Дедов И.И., Петеркова В.А., 2011)

ожирение у родителей	ожирение у детей
у одного из родителей	в 40%
у обоих родителей	в 80%
нет	в 10%

Этиология вторичного (симптоматического) ожирения.
 Гипоталамическое ожирение развивается при органическом поражении гипоталамуса (опухоль, травма, облучение) или при психическом заболевании, эндокринное ожирение отмечается при гиперкортицизме, гипогонадизме, гиперинсулинизме, гипотиреозе, генетическое ожирение обусловлено хромосомными нарушениями (синдромы Прадера-Вилли, Лоуренса-Муна-Барде-Бидля, Кохена, Беквита-Видемана, Карпентера, Альстрема-Хальгрена, Дауна), ятрогенное ожирение связано с длительным приёмом препаратов сульфонилмочевины, ингибиторов МАО, некоторых пероральных контрацептивов.

Этиология моногенных форм ожирения – одиночные мутации генов, контролирующих синтез анорексигенных пептидов (мутации гена лептина, рецептора лептина, пропiomеланокортина, конвертазы-1 прогормона, 4R-меланокортина).

Наиболее часто у детей встречается первичное ожирение (85-90% всех случаев ожирения в детском возрасте).

Заболевания и состояния, связанные с ожирением в детском возрасте.

Органы и системы	Заболевания и нарушения
Сердечно-сосудистая система	Повышение артериального давления, дислипидемия, эндотелиальная дисфункция
ЖКТ	Жировой гепатоз, желчекаменная болезнь
Органы дыхания	Синдром обструктивных апноэ во сне
Опорно-двигательная система	Остеопороз, остеоартроз, деформации нижних конечностей (<i>genu varum, genu valgum</i>)
Кожа	Грибковые поражения, фолликулярный кератит
ЦНС	Поведенческие нарушения, инсомния, психологические проблемы
Органы мочевыделения	Мочекаменная болезнь, ночной энурез
Эндокринная система	Нарушения углеводного обмена, нарушения полового созревания

Петеркова В.А., 2014

Диагностика ожирения.

Анамнез: масса при рождении (фактор риска – масса при рождении больше 4000 г. и меньше 2500 г.), возраст появления ожирения (генетические и моногенные варианты манифестируют в раннем детском возрасте), стаж ожирения при первичном осмотре (короткий анамнез предполагает эндокринную или церебральную этиологию), наследственность (ожирение, ИБС, АГ, атеросклероз, сахарный диабет 2 типа, ЖКБ, дислипидемия у родственников), полифагия, неутолимое чувство голода (типично для моногенных форм и гипоталамического ожирения), особенности питания (переедание, употребление высококалорийных продуктов, нарушенный ритм питания), наличие физической активности.

Клинический осмотр и антропометрические измерения.

Оценка массы тела у детей до двух лет проводится с помощью процентильных таблиц соотношения длины тела к массе тела, у детей старше двух лет рассчитывается индекс массы тела (ИМТ) – вес (кг) / рост (м²). ИМТ в пределах 85-95 процентиля (для конкретного возраста и пола) свидетельствует об избыточной массе тела, а ИМТ более 95-го процентиля – об ожирении. Оценка степени тяжести ожирения может быть проведена с учетом отечественной классификации (Князев Ю.А., 1988) методом расчета процента избыточной массы: $100 \times (\text{ИМТ фактический} - \text{ИМТ долженствующий}) / \text{ИМТ долженствующий}$.

Содержание жировой ткани оценивается по толщине кожной складки на трицепсе и в подключичной зоне с помощью калипера. Значение толщины кожной складки, превышающее 95-й перцентиль, указывает на избыточный вес за счет жировой ткани. Другие методы оценки содержания жировой массы – биоэлектрический импеданс-анализ и биоэлектрическая импеданс-спектроскопия. Метод основан на биоэлектрическом сопротивлении тканей и позволяет определить процентное содержание жира в организме. В норме содержание жировой ткани составляет 10-30%.

Висцеральное (абдоминальное) ожирение верифицируется по измерению окружности талии с учётом перцентильных таблиц (для соответствующего возраста и пола).

Клинические особенности (Петеркова В.А., 2015):

Клинические особенности гипоталамического ожирения:

- развивается у детей, перенесших оперативное или лучевое лечение по поводу опухолей гипоталамуса и ствола мозга, а также травму черепа
- стойкое морбидное ожирение
- отсутствие эффекта от диеты и медикаментозного лечения
- психосоциальная дисфункция
- часто сочетается с артериальной гипертензией, обструктивными апноэ во сне, дислипидемией

Клинические особенности ожирения при синдроме/болезни Иценко-Кушинга:

- ожирение (с характерным перераспределением подкожного жирового слоя – преимущественно в области лица, верхней части туловища и над шейными позвонками)
- замедление темпов роста
- артериальная гипертензия
- трофические изменения кожи, багрово-синюшные стрии, гиперпигментация кожных складок
- acne vulgaris, себорея, гирсутизм
- остеопороз
- мышечная слабость
- головные боли
- нарушения менструального цикла у девочек

Клинические особенности генетических вариантов ожирения (комплексные генетические синдромы с ожирением).

Синдром Прадера–Вили:

- делеция участка или дисомия 15 хромосомы (15 q11–q12)
- нормальные массо-ростовые показатели при рождении
- выраженная мышечная гипотония при рождении и в течение первого года жизни
- задержка психомоторного развития, сниженный интеллект
- гипогонадотропный гипогонадизм, крипторхизм
- низкий рост
- акромикрия, долихоцефалия, миндалевидный разрез глаз, низкорасположенные ушные раковины, широкая переносица, маленький рот с тонкой верхней губой
- выраженная полифагия
- быстрое развитие морбидного ожирения (на 2-3 году жизни)

Синдром Лоуренса–Муна–Барде–Бидля:

- мутации 11 q13, 16q21, 15q22, 2q31, 4q27, 14q32, 3p13, 20p12
- мышечная гипотония
- полифагия (дисфункция центра насыщения в гипоталамусе)
- ожирение со второго года жизни
- сниженный интеллект
- гипогонадотропный гипогонадизм
- часто полидактилия
- часто поликистоз почек, пигментный ретинит

Врожденная остеодистрофия Олбрайта:

- мутация гена, кодирующего α -субъединицу G-белка (GNAS1)
- ожирение
- низкий рост
- брахидактилия (двустороннее укорочение 4-й и 5-й пястных и плюсневых костей)
- короткая шея
- лунообразное лицо
- множественные подкожные оссификаты
- сниженный интеллект
- гипокальциемия, повышенный уровень паратгормона
- может быть гипогонадотропный гипогонадизм, гипотиреоз, сахарный диабет

Клинические особенности моногенных форм ожирения:

Дефицит лептина:

- нормальные массо-ростовые показатели при рождении
- неутолимый голод
- агрессия при попытке ограничения питания
- быстрый набор веса с первых лет жизни

- стойкое морбидное ожирение
- выраженная ранняя гиперинсулинемия
- сахарный диабет 2 типа
- сохранный интеллект
- гипогонадотропный гипогонадизм
- центральный гипотиреоз
- Т-клеточный иммунодефицит

Дефицит пропiomеланокортина:

- гиперфагия
- быстро прогрессирующее морбидное ожирение с первых лет

жизни

- центральная надпочечниковая недостаточность
- рыжие волосы, бледная кожа
- гипогонадотропный гипогонадизм
- возможны гипогликемии

Дефицит конвертазы 1-го типа:

- раннее выраженное ожирение
- гипогонадотропный гипогонадизм
- постпрандиальная гипогликемия
- низкий уровень кортизола сыворотки крови
- синдромом мальабсорбции

Мутации гена рецептора меланокортинов 4-го типа (MC4R):

- полифагия
- ранняя гиперинсулинемия
- быстрое увеличение костной ткани, жировой и мышечной массы
- высокорослость

Лабораторные исследования при ожирении (Петеркова В.А.).

- Определение уровней глюкозы и инсулина натощак и через 2 часа после приёма пищи или нагрузки глюкозой.

Диагностические критерии СД и других нарушений углеводного обмена (ВОЗ)

КОНЦЕНТРАЦИЯ ГЛЮКОЗЫ, ММОЛЬ/Л			
	Цельная кровь		Плазма
	Венозная	Капиллярная	Венозная
	НОРМА		
натощак	3,3 - 5,5	3,3 - 5,5	4,0 - 6,1
через 2 часа после нагрузки глюкозой	<6,7	<7,8	<7,8
САХАРНЫЙ ДИАБЕТ			
натощак	≥6,1	≥6,1	≥7,0
через 2 часа после нагрузки	≥	≥11,1	≥11,1

глюкозой, приёма пищи или случайное определение гликемии в любое время дня	10,0		1
	НАРУШЕННАЯ ТОЛЕРАНТНОСТЬ К ГЛЮКОЗЕ		
натошак	1 <6,	<6,1	0 <7,
через 2 часа после нагрузки глюкозой	6,7-10,0	7,8-11,1	7,8-11,1
	НАРУШЕННАЯ ГЛИКЕМИЯ НАТОЩАК		
натошак	≥5,6 <6,1	≥5,6 <6,1	≥6,1 <7,0
через 2 часа после нагрузки глюкозой	7 <6,	<7,8)	8 <7,

- Липидограмма (холестерин, ЛПНП, ЛПВП, индекс атерогенности, триглицериды).

- Биохимические исследования (АЛТ, АСТ, щелочная фосфатаза, мочевиная кислота).

- По показаниям: оценка функции щитовидной железы (св. Т₄, ТТГ), оценка секреции гормона роста, уровня половых гормонов, кортизола, АКТГ, содержание лептина в сыворотке крови.

- При подозрении на генетические синдромы и моногенные формы ожирения: цитогенетическое обследование (кариотип), молекулярная диагностика (анализ ДНК).

- Визуализация гипоталамо-гипофизарной области (МРТ головного мозга) при подозрении на органическое поражение ЦНС.

- Дополнительные методы исследования проводятся по показаниям для выявления осложнений и сопутствующих состояний: ЭКГ (отклонения электрической оси сердца, нарушения проводимости, сократимости, метаболические изменения миокарда, блокады ножек пучка Гиса, нарушения ритма, инверсии зубца Т), ЭхоКГ (признаки гипертрофии левых отделов сердца), ЭЭГ, определение костного возраста (оценка биологической зрелости), УЗИ органов брюшной полости (стеатоз печени), гонад, надпочечников.

- Консультация эндокринолога, окулиста, по показаниям – кардиолога, генетика, невролога.

Тактика ведения детей с избыточной массой и ожирением.

85<ИМТ <95 процентиля	ИМТ ≥ 95 процентиля	
	без осложнений	с осложнениями
<i>Дети в возрасте 2-7 лет</i>		
поддерживать вес	поддерживат ь вес	снижать вес

<i>Дети старше 7 лет</i>		
поддерживать вес	снижать вес	снижать вес

Sarah E. Barlow, William H. Dietz, 1998

Лечение ожирения.

Диета. Одной из задач терапии является восстановление баланса между потреблением и расходом энергии.

Принципы диетического питания

- соблюдение режима питания (приём основного калоража в первую половину дня)
- питание дробное, 4-5 раз в день, объём одной порции не более 200 гр.
- последний приём пищи не позднее 18-19⁰⁰ часов, за 3 часа до сна, ужин не обильный
- достаточный приём жидкости
- умеренная гипокалорийная диета («пищевой светофор»)
- суточная калорийность пищи: углеводы 55-60%, белки 15-20%, жиры 20-30% (10% насыщенных, до 15% мононенасыщенных и до 10% полиненасыщенных жиров)
- сочетание диеты с двигательной активностью

Пример диетотерапии «Пищевой светофор»

Красный свет (нежелательные продукты)	<p>1. Продукты, содержащие много жира (растительное и сливочное масло, орехи, семечки, оливки, жирная рыба, жирное мясо и колбаса, жирная птица, жирные сорта сыра (>30 % жирности), консервы (особенно в масле), копчености).</p> <p>2. Продукты, содержащие легкоусвояемые углеводы (сахар, конфеты, соки, жидкие молочные продукты (особенно с высоким % жирности), сладкие фрукты (виноград, бананы, финики), сладкие напитки, кондитерские изделия).</p> <p>3. Алкогольные напитки.</p>
Желтый свет (продукты, которые необходимо ограничить)	<p>1. Продукты, содержащие мало жира и много белка (нежирные мясо и рыба, молоко (1,5-2,5%), творог (0%), кефир (1-1,8%), нежирные сорта сыра (до 30 % жирности), нежирная вареная колбаса).</p> <p>2. Продукты, богатые крахмалом (картофель, бобовые, фрукты и ягоды (кроме сухофруктов), хлебобулочные изделия (лучше из муки грубого помола), каши, макаронные изделия).</p> <p>3. Супы сваренные из постного мяса, рыбы или птицы, а также вегетарианские.</p>
Зеленый свет (желательные продукты)	Содержащие много воды (все виды зелени и овощей (кроме картофеля и бобовых), минеральные воды, кофе и чай без сахара или сахарозаменителей).

Физические нагрузки. Физические упражнения увеличивают чувствительность жировой ткани к инсулину, уменьшают тощаковые и постпрандиальные уровни СЖК, ХС-ЛПНП, концентрацию триглицеридов, увеличивают ХС-ЛПВП плазмы, улучшают функцию сосудистого эндотелия. При назначении физических нагрузок необходимо учитывать ряд факторов; возраст, анамнез физической активности, уровень тренированности, степень ожирения, наличие осложнений и ассоциированных с ожирением заболеваний. В настоящее время при ожирении рекомендуется умеренное постепенное расширение физической активности. Оптимальными являются аэробные физические нагрузки – ходьба, плавание, аквааэробика, лыжи, велосипед.

Медикаментозная терапия.

Показания:

- Неэффективность диеты и физических упражнений в течение 6 месяцев (снижение массы тела < 5% за 3 мес.)
- Абдоминальное ожирение 2 степени и выше у пациентов с отягощённой наследственностью по СД и сердечно-сосудистым заболеваниям, и при длительном анамнезе с большим числом неудачных попыток снижения массы тела
- Развитие осложнений и/или ассоциированных заболеваний (артериальная гипертензия, дислипидемии, жировой гепатоз, инсулинорезистентность, сахарный диабет 2 типа).

При инсулинорезистентности и нарушении углеводного обмена назначается метформин (Глюкофаж): у детей старше 10 лет, стартовая доза 500-850, при нормальной переносимости дозу увеличивают до 1500-2000 мг, продолжительность лечения не менее 3-6 месяцев.

При стеатозе, дислипидемиях используют препараты урсодезоксихолевой кислоты 13–15 мг/кг/день, в течение 6-12 мес. При артериальной гипертензии индивидуально подбирается доза ингибиторов АПФ. При эндокринных вариантах ожирения назначается заместительная гормональная терапия (L-тироксин, половые гормоны), проводится оперативное и лучевое лечение (протонотерапия, трансфеноидальное удаление аденомы гипофиза, адреналэктомия), при моногенных формах ожирения назначается терапия рекомбинантным человеческим лептином, заместительная терапия половыми гормонами, ГКС (дефицит пропiomеланокортина, дефицит конвертазы 1-го типа).

Критерии эффективности терапии:

- Снижение веса на 10-15% в 1-й год лечения, 5-7% во 2-й год лечения, отсутствие прибавки в последующем.
- Снижение ИМТ (< 95 центили для данного пола и возраста)
- Устранение осложнений или уменьшение факторов риска (нормализация АД, устранение дислипидемии, нарушений углеводного обмена и др.).

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия

- Физиология, анатомия и функции жировой ткани, физиология жирового обмена.
- Определение и классификация ожирения.
- Этиология первичного, вторичного ожирения и моногенных форм ожирения.
- Клинико-диагностические особенности разных форм ожирения у детей.
- Осложнения ожирения в детском возрасте.
- Факторы риска развития в детском возрасте.
- Принципы лечения ожирения (диета, физические нагрузки, немедикаментозное лечение).
- Показания к медикаментозной терапии при ожирении.
- Критерии оценки эффективности лечения.
- Диспансерное наблюдение детей с первичным ожирением.

Тестовые задания по теме

Укажите правильный ответ.

1. ЭТИОЛОГИЯ МОНОГЕННЫХ ФОРМ ОЖИРЕНИЯ:

- 1) переедание
- 2) мутации генов, контролирующих синтез анорексигенных пептидов
- 3) низкая физическая активность
- 4) опухоль гипоталамуса

2. К ВТОРИЧНОМУ (СИМПТОМАТИЧЕСКОМУ) ОЖИРЕНИЮ НЕ ОТНОСИТСЯ:

- 1) генетическое ожирение
- 2) алиментарное ожирение
- 3) эндокринное ожирение
- 4) ятрогенное ожирение
- 5) гипоталамическое ожирение

3. ДЛЯ СИНДРОМА ИЦЕНКО-КУШИНГА НЕ ХАРАКТЕРНО

- 1) избыточный вес
- 2) стрии
- 3) артериальная гипертензия
- 4) отёки
- 5) нарушения углеводного обмена

4. ИЗБЫТОЧНАЯ МАССА У ДЕТЕЙ ДИАГНОСТИРУЕТСЯ ЕСЛИ ИНДЕКС МАССЫ ТЕЛА СООТВЕТСТВУЕТ ИНТЕРВАЛУ

- 1) 25-50 центили
- 2) 50-85 центили
- 3) 85-95 центили
- 4) выше 95 центили

5. ДЛЯ ОЦЕНКИ МАССЫ ТЕЛА У ДЕТЕЙ СТАРШЕ 2-Х ЛЕТ ПРИМЕНЯЕТСЯ:

- 1) индекс Тура
- 2) индекс Чулицкой
- 3) индекс Эрисмана
- 4) индекс Кетле
- 5) индекс Пирке

6. ИНДЕКС МАССЫ ТЕЛА – ЭТО

- 1) соотношение веса (кг) и жировой ткани (кг)
- 2) отношение массы тела (кг) к росту (m^2)
- 3) произведение массы тела (кг) и роста (m^2)
- 4) отношение роста (m^2) к массе тела (кг)

7. К ФАКТОРАМ РИСКА ОЖИРЕНИЯ У ДЕТЕЙ НЕ ОТНОСИТСЯ:

- 1) сахарный диабет у матери
- 2) малый вес при рождении у доношенного ребёнка
- 3) ожирение у родственников
- 4) большой вес при рождении (>4000 гр)
- 5) гипотиреоз у матери

8. ПРИ СТАНДАРТНОМ ОРАЛЬНОМ ГЛЮКОЗОТОЛЕРАНТНОМ ТЕСТЕ УРОВЕНЬ ГЛИКЕМИИ ОПРЕДЕЛЯЮТ

- 1) натощак и через час после нагрузки глюкозой
- 2) натощак и через 2 часа после нагрузки глюкозой
- 3) натощак, каждые 30 минут и через 2 часа после нагрузки глюкозой
- 4) натощак, через 1 час и через 2 часа после нагрузки глюкозой

9. ИЗБЫТОК ВЕСА ПРИ ОЖИРЕНИИ 3 СТЕПЕНИ У ДЕТЕЙ (ПО КЛАССИФИКАЦИИ Ю.А. КНЯЗЕВА) СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 40-50%
- 2) 40-90%
- 3) 50-99%
- 4) 50-75%

10. О НОРМАЛЬНОЙ МАССЕ ТЕЛА У ЛИЦ СТАРШЕ 18 ЛЕТ СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ ИМТ

- 1) 15-16,9
- 2) 17-18,5
- 3) 18,5-24,9
- 4) 25-29,9
- 5) 30-35

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Семён М., 11 лет, осмотрен участковым педиатром в связи с избыточным весом.

Из анамнеза: двигается мало, диету не соблюдает, предпочитает высококалорийную пищу (выпечка, колбасные и кондитерские изделия, сладкие газированные напитки и др.), аппетит повышен. Питьевой режим – по возрасту. У мамы и бабушки (по материнской линии) – избыточный вес, артериальная гипертензия.

При осмотре: рост 142 см, масса тела 60 кг. Память сохранена, обучается в общеобразовательной школе (средний балл 4,7). Кожа обычной окраски, умеренной влажности. На бёдрах, животе – стрии белого цвета. Подкожно-жировой слой развит избыточно, распределён равномерно. Тоны сердца ритмичные, акцентированы, ЧСС 95 уд. в мин, АД 130/80 мм. рт. ст. Костная система без деформаций. Печень +1,0 см из-под края рёберной дуги. Половое развитие допубертатное. Мочеиспускание свободное, стул ежедневно, оформлен.

Биохимический анализ крови: холестерин – 7,6 ммоль/л, индекс атерогенности – 5,8%.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Оцените биохимический анализ крови.
3. Что такое индекс атерогенности?
4. Назначьте дополнительное обследование пациенту.
5. Дайте пациенту рекомендации по питанию.

Задача №2.

Девочка Т., 14 лет, при осмотре участковым педиатром выявлено диспластическое ожирение (распределение подкожного жирового слоя преимущественно в области лица, верхней части туловища и над шейными позвонками), гирсутизм, широкие стрии багрового цвета на животе, бёдрах, молочных железах, плечах, повышенная «сальность» кожи, аспае vulgaris на лице, передней поверхности грудной клетки и в межлопаточном пространстве, АД – 140/90 мм.рт.ст. За последний год выросла на 3,5 см. При пальпации позвонков – умеренная болезненность.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Избыток каких гормонов определяет клиническую симптоматику в данном случае?
4. Какие исследования подтвердят диагноз?

5. Консультацию каких специалистов следует назначить пациентке?

Задача №3.

Стёпа Ж., 12 лет. Наблюдается с диагнозом экзогенно-конституциональное ожирение 3 степени. При проведении орального глюкозо-толерантного теста выявлен уровень гликемии натощак (в капиллярной крови) – 5,8 ммоль/л, через 2 часа после нагрузки глюкозой – 8,9 ммоль/л.

1. Как оцениваются результаты ОГТТ?
2. Оцените показатели углеводного обмена у пациента.
3. Как рассчитать количество глюкозы для проведения орального глюкозо-толерантного теста?
4. Противопоказания к проведению глюкозо-толерантного теста?
5. Расскажите показания к назначению медикаментозной терапии при первичном ожирении.

Задача №4.

Лена П., 10 лет. Данные осмотра участковым педиатром: рост 142 см, вес 40 кг. Девочка эмоциональная, память не нарушена. Кожа обычной окраски и влажности, чистая. Тоны сердца ритмичные, отчётливые, ЧСС 73 в минуту. АД 105/65 мм.рт.ст. Живот доступен пальпации, мягкий. Печень не увеличена. Питьевой режим – по возрасту. Мочеиспускание без особенностей. Стул ежедневный, оформленный.

Из анамнеза: предпочитает высококалорийные продукты (лимонад, картофель фри, выпечку, кондитерские изделия), физическая активность низкая. У бабушки (по женской линии) – ожирение, сахарный диабет 2 типа.

1. Оцените физическое развитие девочки. Сформулируйте диагноз.
2. Как рассчитывается суточный калораж питания у детей?
3. Перечислите факторы риска первичного ожирения в детском возрасте.
4. Назовите причины первичного ожирения у детей.
5. Тактика ведения пациентки?

Задача №5.

У пациента 5 лет при осмотре выявлены следующие симптомы: низкорослость, ожирение 3 степени, задержка психического развития, акромикрия, долихоцефалия, миндалевидный разрез глаз, низкорасположенные ушные раковины, широкая переносица, маленький рот с тонкой верхней губой.

Из анамнеза: родился доношенным с весом 3400 г., длиной тела 53 см. При рождении и в течение первого года жизни отмечалась выраженная мышечная гипотония; с раннего детского возраста – задержка психомоторного развития, выраженная полифагия, повышенные прибавки веса, замедленный темп прироста, нарушения сна и терморегуляции. В возрасте 1,5 лет оперирован по поводу двустороннего крипторхизма.

1. Какой диагноз предполагаете у пациента?
2. Какое исследование подтвердит предполагаемый диагноз?
3. Укажите варианты ожирения в детском возрасте согласно этиологии и патогенезу.
4. С какими заболеваниями проводится дифференциальная диагностика указанного заболевания?
5. Назовите компоненты системы, регулирующей аппетит и поддерживающей энергетический баланс в организме.

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.

7.1. Подготовка рефератов по теме «Генетические синдромы с ожирением», «Моногенные формы ожирения у детей», «Дифференциально-диагностический алгоритм педиатра при ожирении у детей», «Принципы диетического питания при ожирении», «Первичное ожирение в детском возрасте».

7.2. Составление и решение типовых задач по теме «Ожирение у детей: клиника, диагностика, лечение».

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.	СПб. :	2015

	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	СпецЛит	
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	Скворцов, В. В. Клиническая эндокринология. Краткий курс [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для студентов 4-6 курсов лечеб. фак-та мед. вузов, врачей-интернов, ординаторов, врачей-терапевтов, эндокринологов, семейных врачей / В. В. Скворцов, А. В. Тумаренко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/ru/read/klinicheskaya-endokrinologiya-kratkij-kurs-3598215/?page=1	СПб. : СпецЛит	2016
6	Детская эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский [и др.]. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438992.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Российские клинические рекомендации. Эндокринология [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436837.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
8	Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970436141.html	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Сахарный диабет 1 типа. Что необходимо знать [Электронный ресурс] : рук. для детей и их родителей / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439289.html	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016
10	Дедов, И. И. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим	М. : Литтерра	2014

	доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785423501228.html		
11	Эндокринные заболевания у детей и подростков [Электронный ресурс] : рук. для врачей / ред. Е. Б. Башнина. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2017
12	Древаль, А. В. Эндокринные синдромы. Диагностика и лечение [Электронный ресурс] : рук. для врачей / А. В. Древаль. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970429594.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
13	Эндокринология [Электронный ресурс] : нац. рук. / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436820.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
14	Дедов, И. И. Эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко, В. В. Фадеев. - 3-е изд., перераб.и доп. – Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785423501594.html	М. : Литтерра	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	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.01.1.9.13 **Тема 13.2.1** «Эндокринология. Патология роста и полового развития, заболевания щитовидной железы, надпочечников, гипоталамо-гипофизарные заболевания. Нарушения роста».

2. Форма организации занятия: практическое занятие

3. Значение изучения темы. Актуальность проблемы низкорослости у детей обусловлена гетерогенностью данной патологии, требующей дифференцированного подхода к диагностике нанизма, а также возможностью заместительной терапии соматотропином у пациентов с дефицитом эндогенного гормона роста. Выраженное отставание в росте наблюдается примерно у 17% детского населения нашей страны, а недостаточность гормона роста, как причина физического недоразвития, выявляется у 8-9% детей из этого числа. Следует отметить, что дефицит гормона роста не является единственной причиной формирования низкорослости у детей. Задержка физического развития (ЗФР) может быть обусловлена действием ряда факторов - наследственных, внешнесредовых, соматических и эндокринных. Задачей врача-педиатра является выявление детей, которые нуждаются в специализированной и высокотехнологичной помощи, для верификации этиологии низкорослости, своевременного лечения и улучшения ростового прогноза указанной группы пациентов. Высокий рост у детей чаще всего является признаком эндокринных заболеваний, поэтому важной задачей врача-педиатра является своевременное выявление детей с быстрым темпом прироста для своевременной верификации и лечения эндокринопатий.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-7, ПК-10, ПК-12

- учебная:

обучающийся должен знать: физиологию процессов роста, факторы, влияющие на ростовые процессы и причины задержки роста у детей, классификацию низкорослости в детском возрасте, клинко-диагностическую характеристику эндокринзависимых и эндокриннезависимых вариантов низкорослости, дифференциально-диагностический алгоритм педиатра у пациента с низкорослостью, показания и принципы заместительной терапии соматропином (гормоном роста), критерии оценки эффективности лечения; причины высокорослости у детей, диагностический алгоритм педиатра при высокорослости у детей.

обучающийся должен уметь: оценить скорость роста в разные периоды жизни ребёнка, определить конечный (целевой) рост, провести объективное исследование ребёнка, оценить физическое и половое развитие, определить пропорциональность телосложения, выявить стигмы дисэмбриогенеза, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, , назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза, оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (ИРФ-1, фармакологические пробы на стимуляцию

секреции СТГ (с клонидином и инсулином), биохимические исследования крови, половой хроматин, кариотип, костный возраст по данным рентгенограммы кистей с лучезапястным суставом, турецкое седло на боковой краниограмме, расстояние между корнями дужек позвонков в поясничном отделе на прямой рентгенограмме позвоночника), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения нарушений роста в детском возрасте

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.

Ростовые процессы – наиболее информативные показатели соматического благополучия ребенка, которые характеризуют особенности пластических процессов, протекающих в организме человека, и отражают созревание органов и систем в определённый период времени.

Факторы, влияющие на рост ребенка: наследственные особенности (гены, контролирующие скорость роста; гены, определяющие конечный рост ребёнка; нормальный хромосомный набор), эндокринные факторы (все гормоны непосредственно или перmissивно участвуют в процессах роста, среди которых сильнейшим анаболическим и максимально ростовым эффектом обладает соматотропный гормон – гормон роста), соматические состояния (врождённые и приобретённые заболевания, сопровождающиеся выраженной гипоксией, интоксикацией, нарушениями всасывания и метаболическими расстройствами); а также перинатальная патология (гипоксическое и травматическое повреждение ЦНС и гипоталамо-гипофизарной области), факторы внешней среды (достаточное количество в рационе сбалансированного полноценного белкового компонента, витаминов и микроэлементов, а также климатические факторы, двигательная активность, достаточный сон).

Особенности ростовых процессов на разных этапах жизни: на протяжении всей жизни ребёнка процесс роста протекает неравномерно и условно делится на 4 основных периода:

- пренатальный (максимальные темпы роста, зависят от питания и здоровья матери, особенностей функционирования плаценты, активности эндокринной системы матери и плода)
- младенческий (за первый год жизни ребёнок вырастает на 24-26 см., при этом прирост за 12 месяцев составляет 50% от показателя длины тела при рождении)
- детский (прирост за 2-й год жизни составляет 12-13 см, в третий год жизни – 6-8 см, незначительное ускорение роста («детский ростовой скачок») в 6-8 лет, до пубертатного периода скорость роста у девочек и мальчиков практически одинакова и составляет в среднем 5-6 см/год)
- пубертатный (скорость ростовых процессов может достигать 9-12

см/год, через два года, после достижения максимальной скорости роста, у подростков наступает замедление ростовых процессов до 1-2 см/год с последующим закрытием зон роста)

Низкорослость.

Низкорослость – показатель роста ниже 3 перцентили (для данного возраста и пола) или SDS роста больше 2 сигмальных отклонений (для данного возраста и пола). Причины низкорослости у детей: эндокринно-зависимые и эндокринно-независимые.

Эндокринно-зависимые причины низкорослости.

Задержка роста обусловлена эндокринными факторами (дефицит анаболических или избыток катаболических гормонов): дефицит гормона роста (соматотропная недостаточность), дефицит тиреоидных гормонов (гипотиреоз), нарушение уровня половых гормонов (гипогонадизм, преждевременное половое развитие), избыток глюкокортикоидов (болезнь Иценко-Кушинга, медикаментозный гиперкортицизм), недостаток инсулина (сахарный диабет 1 типа).

Соматотропная недостаточность (дефицит гормона роста).

Дефицит гормона роста может быть: врождённым или приобретённым, изолированным (изолированный дефицит гормона роста) или сочетаться с недостаточностью других гормонов гипофиза (множественный дефицит гормонов гипофиза).

Этиология врождённого дефицита гормона роста: врождённая патология ЦНС (гипоплазия или агенезия гипофиза, «пустое турецкое седло», эктопия нейрогипофиза, септо-оптическая дисплазия); дефекты генов контролирующих синтез гормона роста или органогенез гипофиза (GH-1, GHRH, Pit-1, PROP-1, HEXS-1, LHX-3, LHX-4 и др.); нечувствительность рецепторов к гормону роста или биологически неактивный гормон роста (синдром Ларона, синдром Kovarski и др.); дефект ИРФ-1 или резистентность к ИРФ-1; идиопатический дефицит.

Этиология приобретённого дефицита гормона роста: опухоли ЦНС и гипоталамо-гипофизарной области; перенесенные нейроинфекции (менингиты и/или энцефалиты) и их последствия (гидроцефалия); травмы ЦНС (гипоталамо-гипофизарной области); токсоплазмоз (с поражением гипоталамо-гипофизарной области); лучевая терапия области головы и шеи; гистиоцитоз (с поражением гипоталамо-гипофизарной области)

Клинико-диагностические критерии изолированного дефицита гормона роста (соматотропной недостаточности): низкий рост (показатель роста ниже 3 перцентили или SDS роста больше 2 сигмальных отклонений) и замедленный темп прироста (менее 4 см/год), пропорциональное телосложение, высокий тембр голоса, начало пубертата позже декретированных сроков, сохранный интеллект, отставание костного возраста от паспортного (на 2 года и больше), уровень СТГ менее 10 нг/мл, низкие значения ИРФ-1 и ИРФСБ-3. Дополнительные признаки при врождённом дефиците гормона роста: задержка роста с раннего детского возраста, длительная желтуха в неонатальном периоде, позднее закрытие

родничков, задержка прорезывания и смены молочных зубов, гипогликемии в раннем детском возрасте, патология зубов (недоразвитие эмали, кариес, неправильный рост зубов), мелкие черты лица, «кукольное лицо», микропенис у мальчиков.

Клинико-лабораторные особенности изолированного дефицита гормона роста у детей пубертатного возраста и взрослых: увеличение содержания жировой ткани (\uparrow висцерального жира, \downarrow мышечной массы), снижение сократительной способности миокарда, снижение мышечной силы и физической выносливости, уменьшение минеральной плотности костей (повышенный риск переломов), истончение и сухость кожи, снижение потоотделения, нарушения сна и психологические нарушения (апатия, депрессия, сниженная самооценка и способность к социальной адаптации), повышение содержания холестерина в крови с высоким риском развития атеросклероза.

Клинические особенности множественного дефицита гормонов гипофиза. При множественном дефиците гормонов гипофиза к клиническим проявлениям соматотропной недостаточности добавляются симптомы дефицита других тропных гормонов:

- дефицит ТТГ (центральный гипотиреоз) проявляется сухостью кожи, брадикардией, артериальной гипотонией, запорами, избыточным весом, зябкостью, медлительностью.

- дефицит ЛГ, ФСГ (центральный гипогонадизм) приводит к задержке полового развития у мальчиков и девочек

- дефицит АКТГ (центральный гипокортицизм = центральная надпочечниковая недостаточность) характеризуется повышенной утомляемостью, слабостью, артериальной гипотензией. На фоне стрессовых ситуаций (острое заболевание, травма, хирургическое вмешательство и т.д.) может развиваться криз острой надпочечниковой недостаточности. При опухолевом генезе множественного дефицита гормонов гипофиза к вышеуказанным симптомам присоединяется неврологическая клиника – головные боли, снижение остроты зрения, ограничение полей зрения, признаки повышения внутричерепного давления, очаговая симптоматика.

Лечение изолированного дефицита гормона роста:

- ежедневные подкожные инъекции соматропина (гормона роста) в суточной дозе 0,033-0,050 мг/кг, 1 раз в день в 21⁰⁰-23⁰⁰. Продолжительность терапии – до закрытия зон роста либо до достижения социально-приемлемых показателей роста (155-160 см для женщин и 165-170 см для мужчин)

- мониторинг пациентов и контроль эффективности лечения осуществляется детским эндокринологом по ростовой динамике (темпы прироста) и ИРФ-1 в сыворотке крови

При опухолевой этиологии дефицита гормона роста – нейрохирургическое лечение (удаление опухоли). Лечение множественного дефицита гормона гипофиза - комплексная заместительная терапия

(коррекция уровня ТТГ, ЛГ, ФСГ, АКТГ соответствующими гормональными препаратами).

Эндокринно-независимые причины низкорослости.

Задержка роста не связана с заболеваниями эндокринных желёз.

Соматогенные задержки роста.

Причиной соматогенной задержки роста являются хронические врождённые и приобретённые соматические заболевания, сопровождающиеся длительной гипоксией и гипоксемией (врождённые пороки сердца, хронические заболевания лёгких, хронические анемии), хронической интоксикацией (медленно текущие инфекции), нарушением питания и процессов всасывания (синдром нарушенного всасывания, голодание), тяжёлыми метаболическими нарушениями (гликогенозы, хронические заболевания печени и почек). Диагностика, как правило, не вызывает затруднений, так как на первый план выступают симптомы основного заболевания, сочетающиеся с низкорослостью.

Патология костной системы.

Наиболее частой патологией костной системы, приводящей к низкорослости, являются скелетные дисплазии – группа заболеваний, обусловленных дефектами развития костей и хрящевой ткани и характеризующихся диспропорциональной задержкой роста и изменением размера и формы различных костей скелета (*Дедов И.И., Петеркова В.А.*).

Скелетные дисплазии с укорочением конечностей:

- **Ахондроплазия:** диспропорциональное телосложение (укорочение конечностей при нормальной длине туловища) и отставание в росте с рождения, брахицефалия, лицевые стигмы (нависающий лоб, седловидный нос, прогнатизм), изменения конечностей (брахидактилия, кисть в форме «трезубца», варусная деформация голеней), гиперлордоз поясничного отдела позвоночника, нормальный интеллект, рентгенологически - сужение расстояния между корнями дужек поясничных позвонков в каудальном направлении, сужение крестца и гипоплазия крыльев подвздошных костей.

- **Гипохондроплазия:** отставание в росте с 3-4 летнего возраста, диспропорциональное телосложение (укорочены проксимальные отделы конечностей, широкая грудная клетка, не резко выраженный поясничный лордоз, укорочены пальцы рук при нормальной форме кистей), увеличение коэффициента пропорциональности «верхний сегмент /нижний сегмент», нормальный интеллект, рентгенологически – отсутствие расширения между корнями дужек поясничных позвонков, которое наблюдается в норме у здоровых детей.

- **Псевдоахондроплазия:** при рождении признаки хондродисплазии отсутствуют, задержка роста и пропорции тела, характерные для ахондроплазии, появляются после 2-3 года жизни, кости черепа и лицевого скелета не изменены, пальцы рук укорочены при нормальной форме кистей, гипермобильность суставов, различные деформации голеней

Скелетные дисплазии с укорочением туловища: для данного вида скелетных дисплазий характерно укорочение туловища в сочетании со скелетными аномалиями (кифосколиоз, укорочение шеи, деформации грудины и грудной клетки и др.) и задержка роста с раннего детского возраста.

Генетические синдромы.

- Синдром Шерешевского-Тернера: низкорослость, замедленные темпы роста с раннего детского возраста, задержка полового развития (дисгенезия яичников), стигмы дисэмбриогенеза (бочкообразная грудная клетка с широко расставленными сосками, короткая шея, крыловидные складки на шее, низкий рост волос на задней поверхности шеи, множественные пигментные невусы, готическое небо, птоз, микрогнатия, лимфатический отёк кистей и стоп), врождённые аномалии развития (пороки развития левых отделов сердца, пороки развития почек), артериальная гипертензия, отставание костного возраста от паспортного (на 2 года и больше), кариотип 45 XO (при классическом варианте синдрома) и 45XO/46XX (при мозаичном варианте).

- Синдром Нунан: фенотипические проявления аналогичны синдрому Шерешевского-Тернера, но отсутствуют аномалии в половых хромосомах (нормальный кариотип у девочек и у мальчиков) и более характерны пороки развития правых отделов сердца.

- Синдром Рассела-Сильвера: низкие длина тела и масса при рождении, скелетная асимметрия (отставание в роста одной половины туловища), стигмы дисэмбриогенеза (треугольное лицо с широким лбом и узким подбородком, большой череп, клинодактилия 5-го пальца кистей рук), пятна на коже «кофейного цвета», сниженный аппетит и плохая прибавка веса в раннем детском возрасте.

- Синдром Секкеля: низкие длина тела и масса при рождении, выраженная низкорослость, стигмы дисэмбриогенеза (микроцефалия, узкое лицо, микрогения, клювовидный нос), умеренная задержка умственного развития

- Синдром Корнелия де Ланге: низкий рост (показатель роста ниже 3 перцентили или SDS роста больше 2 сигмальных отклонений), задержка роста с рождения, задержка умственного развития, микроцефалия, гирсутизм, сросшиеся густые брови, низко расположенные ушные раковины, дефекты развития конечностей, крипторхизм.

Конституциональные особенности физического развития.

- Конституционально-замедленный темп физического развития: нормальные массо-ростовые показатели при рождении, замедление темпов роста с 3-4 лет, но скорость роста не менее 4,5-5 см/год, отставание в физическом развитии не более 2,5 сигмальных отклонений, задержка смены молочных зубов, позднее вступление в пубертат (половое развитие и пубертатный «ростовой скачок» задержаны на 2-4 года от декретированных сроков), костный возраст отстаёт от паспортного не более чем на 2 года, целевой (конечный) рост в пределах нормы, семейный анамнез (аналогичный вариант скорости роста и полового развития у родственников).

- Семейная низкорослость: нормальные массо-ростовые показатели при рождении, снижение темпов роста с раннего детского возраста, скорость роста 4-5 см/год, вступление в пубертат и пубертатный «ростовой скачок» в декретированные сроки, костный возраст соответствует паспортному возрасту, целевой (конечный) рост ниже нормы (151 см – для женщин и 163 см – для мужчин), семейный анамнез (родственники с низким ростом).

Психосоциальный нанизм.

Отмечается у детей и подростков из социально-неблагополучных семей и из детских домов на фоне психологического стресса и эмоциональной депривации (*Blizzard R.M.; Петеркова В.А.*). Клинические проявления: замедление темпов прироста (восстановление темпов роста при нормализации психосоциального окружения), задержка психического и интеллектуального развития, поведенческие отклонения, могут быть энурез, энкопрез, отставание костного возраста от паспортного, транзиторное снижение или нормальный уровень гормона роста.

Голодание.

Недостаточное потребление белка, микроэлементов (йода, кальция, цинка, магния) и витаминов (витамины Д, А) приводит к задержке роста у детей.

Алгоритм диагностики низкорослости у детей.

Первый этап диагностики низкорослости осуществляется в условиях поликлиники и предполагает:

- Выяснение анамнеза: перинатальные факторы риска (гипоксическое и травматическое повреждение ЦНС и гипоталамо-гипофизарной области), особенности неонатального периода (затяжная желтуха, гипогликемии), масса и длина тела при рождении, показатели физического развития и ростовые процессы в разные периоды жизни ребёнка (ЗВУР, возраст снижения темпов роста), сроки прорезывания и смены молочных зубов, закрытие родничков (задержка относительно возрастной нормы), рост и особенности полового развития у родственников первой линии родства (мать, отец, сибсы).

- Антропометрические измерения: рост стоя (оценка роста с учётом перцентилей и SDS роста), рост сидя (определение коэффициента пропорциональности телосложения «верхний сегмент/нижний сегмент»), объём размаха рук и окружность головы (оценка пропорциональности телосложения), скорость роста (оценка темпов роста), определение целевого (прогнозируемого) роста, вес (оценка гармоничности телосложения).

Коэффициент «верхний сегмент/нижний сегмент» у детей (средние значения) (S. Kaplan, 1989)

Возраст (годы)	Мальчики	Девочки
0,5-1,4	1,81	1,86
1,5-2,4	1,61	1,80
2,5-3,4	1,47	1,44
3,5-4,4	1,36	1,36

4,5-5,4	1,30	1,29
5,5-6,4	1,25	1,24
6,5-7,4	1,20	1,21
7,5-8,4	1,16	1,16
8,5-9,4	1,14	1,13
9,5-10,4	1,12	1,11
10,5-11,4	1,10	1,08
11,5-12,4	1,07	1,07
12,5-13,4	1,06	1,07
13,5-14,4	1,04	1,09
14,5-15,4	1,05	1,10
15,5-16,4	1,07	1,12
16,5-17,4	1,08	1,12
17,5-18,4	1,09	1,12

- **Физикальный осмотр:** клинические симптомы соматических заболеваний и патологии костной системы, признаки нарушения работы эндокринных желёз (ожирение, нарушения полового развития, выраженная низкорослость и др.), стигмы дисэмбриогенеза, неврологическая симптоматика.

- **Рентгенологические исследования:** боковая краниография (визуализация турецкого седла), рентгенография кисти с лучезапястным суставом (определение костного возраста), рентгенографии пояснично-крестцового отдела позвоночника в прямой проекции и коленных суставов в прямой проекции (для исключения скелетной дисплазии у пациентов с диспропорциональным телосложением).

- **Лабораторные и инструментальные методы исследования,** подтверждающие или исключающие соматическую патологию (зависят от клинических симптомов).

- **Консультация генетика** (исследование кариотипа показано всем девочкам с низкорослостью независимо от наличия или отсутствия фенотипа синдрома Шерешевского-Тернера).

- **Консультация ортопеда** (при диспропорциональном телосложении и подозрении на скелетную дисплазию).

Второй этап диагностики низкорослости осуществляется эндокринологом и предполагает:

- **Гормональное обследование:** оценка секреции соматотропного гормона (фармакологические пробы, стимулирующие секрецию гормона роста), ИРФ-1, ТТГ, св.Т4, пролактин, кортизол, ЛГ, ФСГ.

Интерпретация стимуляционных фармакологических проб: уровень СТГ выше 10,0 нг/мл – норма, 7-10 нг/мл – частичный (парциальный) дефицит гормона роста, ниже 7,0 нг/мл – тотальный дефицит гормона роста.

- **МРТ головного мозга** (визуализация гипоталамо-гипофизарной области с целью исключения органического поражения и аномалий развития) при подозрении на объёмный процесс ЦНС проводится до

фармакологических проб, стимулирующих секрецию СТГ, в остальных случаях – после гормональной верификации дефицита гормона роста.

- Консультация окулиста (осмотр глазного дна, определение полей зрения, диагностика остроты зрения)
- Консультация нейрохирурга при выявленном органическом поражении ЦНС (решение вопроса об оперативном лечении).

Высокорослость.

Высокорослость – показатель роста выше 97 перцентили (для данного возраста и пола) или SDS роста больше 2 сигмальных отклонений (для данного возраста и пола).

Причины высокорослости у детей (Петеркова В.А.):

- Гормональные нарушения: избыточная секреция гормона роста (аденома гипофиза или эктопическая секреция), преждевременное половое развитие, вирильная форма ВДКН (без лечения), гипертиреоз, гиперинсулинизм
- Хромосомные аномалии: ХХУ (синдром Клайнфельтера), ХУУ, ХУУУ
- Другие редкие синдромы: синдром Марфана, гомоцистинурия, синдромы Беквита-Видемана, Сотоса, Вивера
- Варианты нормы: семейная высокорослость, раннее созревание.

Диагностический алгоритм педиатра при высокорослости:

- Анамнез (массо-ростовые показатели при рождении, динамика роста, возраст ускорения темпов роста, семейные особенности роста, головные боли, нарушение зрения)
- Антропометрические измерения и клинический осмотр (рост стоя и сидя, оценка пропорциональности и гармоничности телосложения, оценка полового развития, выявление признаков дисморфизма, клинические особенности), определение прогнозируемого конечного роста.
- Консультация генетика (цитогенетическое исследование).

Консультация эндокринолога (рентгенограмма кистей с лучезапястным суставом, оральный глюкозотолерантный тест с оценкой секреции СТГ, базальный уровень СТГ и ИРФ-1, по показаниям определение стероидных и половых гормонов).

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), , тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

- Физиология ростовых процессов в детском возрасте.

- Факторы, влияющие на рост ребёнка в постнатальном периоде.
- Классификация низкорослости в детском возрасте.
- Причины задержки роста и высокорослости у детей.
- Клинические признаки и симптомы задержки физического развития в зависимости от этиологии.
 - Дифференциально-диагностический алгоритм педиатра у пациента с низкорослостью.
 - Показания и принципы заместительной терапии соматропином (гормоном роста), критерии оценки эффективности лечения.
 - Диагностический алгоритм педиатра при высокорослости у детей.

Тестовые задания по теме

Укажите правильный ответ.

1. ПРИРОСТ ЗА ПЕРВЫЙ ГОД ЖИЗНИ У ЗДОРОВОГО РЕБЁНКА:

- 1) 10-15 см
- 2) 16-19 см
- 3) 20-23 см
- 4) 24-26 см

2. ГОРМОН РОСТА (СОМАТОТРОПНЫЙ ГОРМОН) ВЫРАБАТЫВАЕТСЯ:

- 1) в нейروهипофизе
- 2) в аденогипофизе
- 3) в гипоталамусе
- 4) в эпифизах трубчатых костей

3. К ГЕНАМ, КОНТРОЛИРУЮЩИМ СИНТЕЗ ГОРМОНА РОСТА ИЛИ ОРГАНОГЕНЕЗ ГИПОФИЗА, НЕ ОТНОСИТСЯ:

- 1) Pit-1
- 2) CYP-21
- 3) PROP-1
- 4) GHRH

4. К ПРИЧИНАМ ПРИОБРЕТЁННОГО ДЕФИЦИТА ГОРМОНА РОСТА НЕ ОТНОСИТСЯ:

- 1) опухоли ЦНС и гипоталамо-гипофизарной области
- 2) перенесенные нейроинфекции
- 3) дефект ИРФ-1
- 4) лучевая терапия области головы и шеи

5. СОЦИАЛЬНО ПРИЕМЛЕМЫЙ ПОКАЗАТЕЛЬ РОСТА ДЛЯ МУЖЧИН:

- 1) 150-154 см
- 2) 155-160 см

3) 161-164 см

4) 165-170 см

6. СОЦИАЛЬНО ПРИЕМЛЕМЫЙ ПОКАЗАТЕЛЬ РОСТА ДЛЯ ЖЕНЩИН:

1) 150-154 см

2) 155-160 см

3) 161-164 см

4) 165-170 см

7. ОТРИЦАТЕЛЬНОЕ ВЛИЯНИЕ НА ПРОЦЕССЫ РОСТА ОКАЗЫВАЕТ:

1) соматотропный гормон

2) тиреотропный гормон

3) кальцитонин

4) кортизол

8. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ ПАНГИПОПИТУИТАРИЗМА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ ЯВЛЯЕТСЯ:

1) нейробластома

2) дермоидная киста

3) гамартома

4) краниофарингиома

9. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ДЕФИЦИТА ГОРМОНА РОСТА ПРОВОДЯТ:

1) пробу с инсулином

2) пробу с диферелином

3) пробу с дексаметазоном

4) пробу с хорионическим гонадотропином

10. К ГЕНЕТИЧЕСКИМ СИНДРОМАМ С НИЗКОРОСЛОСТЬЮ НЕ ОТНОСИТСЯ:

1) синдром Секкеля

2) синдром Тернера

3) синдром Мориака

4) синдром Нунан

Ситуационные задачи по теме:

Задача №1.

На приёме девочка Т., 15 лет. Направлена на консультацию кардиологом в связи с задержкой роста и выявленным повышением АД до 135/95 мм.рт.ст.

Из анамнеза: повышение АД выявлено впервые при профилактическом осмотре в школе, ранее у кардиолога не обследована. Темпы роста низкие с

раннего детского возраста (3-4 см/год). В семье низкорослых родственников нет, наследственность по артериальной гипертензии не отягощена. Двигательная активность достаточная, обучается в общеобразовательной школе (средний балл 4,7), память сохранена, питается адекватно возрасту.

При осмотре: рост 128 см. Бочкообразная грудная клетка, короткая шея, крыловидные складки шеи, низкий рост волос на шее сзади. Кожа обычной окраски и влажности, множественные пигментные невусы. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределён равномерно. Щитовидная железа 0 степени (по классификации ВОЗ). Дыхание проводится по всем полям, без хрипов. Тоны сердца ритмичные с ЧСС 78 в минуту, АД 135/95 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Половое развитие Ах₀ Р₀ Мe₀ Ма₀.

1. Оценить физическое и половое развитие.
2. Выставить диагноз.
3. У каких врачей следует проконсультировать пациентку?
4. Какие дополнительные исследования следует провести пациентке?
5. Какая патология сердечно-сосудистой системы характерна для пациенток с указанным диагнозом?

Задача №2.

На приёме у участкового педиатра Паша С., 10 лет. Жалобы на низкие темпы роста с раннего детского возраста (ежегодный прирост не более 3-4 см/год).

Из анамнеза: рост отца – 182 см, рост матери – 162 см. В семье низкорослых родственников нет.

При осмотре: рост 105 см, вес 19 кг. Телосложение пропорциональное. Мальчик активный, подвижный, память сохранена, обучается в общеобразовательной школе (средний балл 4,5). Кожа обычной окраски и влажности. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределён равномерно. Лимфатические узлы не увеличены. Щитовидная железа 0 степени (по классификации ВОЗ). Костная система – без деформаций. Акромикрия (мелкие кисти и стопы). Рост волос и ногтей не нарушен. Мышечный тонус достаточный. Тургор тканей сохранён, отёков нет. Дыхание проводится по всем полям, без хрипов. Тоны сердца отчётливые, ритмичные. ЧСС 78 в минуту, АД 110/75 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Половое развитие допубертатное.

1. Оцените физическое развитие ребёнка и сформулируйте диагноз.
2. Перечислите особенности роста ребёнка в разные возрастные периоды.
3. Назовите факторы, влияющие на рост ребёнка.
4. Алгоритм врача-педиатра при указанной патологии.
5. Назовите причины указанной патологии в детском возрасте.

Задача №3.

На консультативном приёме мальчик Гоша Т., 12 лет. Жалобы на низкие темпы роста с раннего детского возраста (ежегодный прирост не более 2-3 см/год). Рост отца – 182 см, матери – 162 см. В семье низкорослых родственников нет. Объективно: рост стоя 120 см., рост сидя 82 см, телосложение диспропорциональное, укороченные конечности (проксимальные отделы); брахицефалия, лоб нависает, уплощенное переносье; укорочены пальцы рук; варусная деформация голеней; гиперлордоз в поясничном отделе позвоночника. Интеллект сохранён.

1. Какой диагноз предполагаете у пациента?
2. Рассчитайте коэффициент пропорциональности («верхний сегмент/нижний сегмент»).
3. Какое дополнительное исследование необходимо провести этому пациенту?
4. Какие изменения ожидаете увидеть?
5. Лечение указанной патологии.

Задача №4.

К участковому педиатру обратилась девочка Э. 15 лет. Жалобы на низкие темпы роста (3-4 см/год).

Из анамнеза: рост отца – 180 см, рост матери – 163 см, рост сестры (20 лет) – 162 см. В семье низкорослых родственников нет. Низкие темпы роста у девочки отмечаются с раннего детского возраста. Питается адекватно возрасту, белковые и кальцийсодержащие продукты в рационе присутствуют регулярно, ежедневно получает Йодомарин 150 мкг. Двигательная активность достаточная.

При осмотре выявлены следующие клинические особенности: девочка активная, память сохранена, обучается в общеобразовательной школе (средний балл 4,7). Рост 128 см., бочкообразная грудная клетка, шея короткая, крыловидные складки шеи, низкий рост волос на шее сзади. Кожа обычной окраски и влажности, множественные пигментные невусы. Подкожно-жировой слой развит умеренно, распределён равномерно. Щитовидная железа 0 степени (по классификации ВОЗ). Дыхание проводится по всем полям, без хрипов. Тоны сердца ритмичные с ЧСС 78 в минуту, АД 135/95 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Половое развитие $Ax_0 P_0 Me_0 Ma_0$.

1. Оценить физическое и половое развитие.
2. Выставить диагноз.
3. У каких врачей следует проконсультировать пациентку?
4. Какие дополнительные исследования следует провести пациентке?
5. Методы оценки полового развития девочек.

Задача №5.

Алеша М., 9 лет. Поступил в отделение с жалобами на задержку роста. Из анамнеза известно, что ребенок от 1-й беременности, протекавшей без

особенностей, 1 срочных родов в тазовом предлежании. Родился с массой 3150 г, длиной 50 см. С 2,5 лет родители отметили замедление темпов роста до 3 см в год. Объективно: рост 105 см, вес 20 кг. Телосложение пропорциональное, мелкие черты лица, умеренно избыточный вес, суховатая кожа.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 3,2 ммоль/л, натрий - 132,0 ммоль/л, калий - 5 ммоль/л, общий белок - 55,0 г/л, холестерин - 7,6 ммоль/л.

Максимальный выброс СТГ на пробе с клонидином и инсулином - 1,2 нг/л.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Какие дополнительные инструментальные исследования необходимо провести пациенту.
4. Назначьте лечение ребёнку.
5. Продолжительность 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.

- 7.1. Подготовка рефератов по теме «Генетические синдромы с низкорослостью», «Дифференциально-диагностический алгоритм педиатра при задержке роста у детей», «Эндокринзависимые варианты низкорослости у детей», «Эндокриннезависимые варианты низкорослости в детском возрасте», «Высокорослость у детей».
- 7.2. Составление и решение типовых задач по теме «Нарушения роста у детей: клиника, диагностика, лечение».

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
5	Скворцов, В. В. Клиническая эндокринология. Краткий курс [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для студентов 4-6 курсов лечеб. фак-та мед. вузов, врачей-интернов, ординаторов, врачей-терапевтов, эндокринологов, семейных врачей / В. В. Скворцов, А. В. Гумаренко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/ru/read/klinicheskaya-endokrinologiya-kratkij-kurs-3598215/?page=1	СПб. : СпецЛит	2016
6	Детская эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский [и др.]. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438992.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Российские клинические рекомендации. Эндокринология [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436837.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
8	Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970436141.html	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Сахарный диабет 1 типа. Что необходимо знать [Электронный ресурс] : рук. для детей и их родителей / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016

	289.html		
10	Дедов, И. И. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785423501228.html	М. : Литтерра	2014
11	Эндокринные заболевания у детей и подростков [Электронный ресурс] : рук. для врачей / ред. Е. Б. Башнина. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2017
12	Древаль, А. В. Эндокринные синдромы. Диагностика и лечение [Электронный ресурс] : рук. для врачей / А. В. Древаль. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970429594.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
13	Эндокринология [Электронный ресурс] : нац. рук. / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436820.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
14	Дедов, И. И. Эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко, В. В. Фадеев. - 3-е изд., перераб.и доп. – Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785423501594.html	М. : Литтерра	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	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.01.1.9.13 **Тема 13.2.2** «Эндокринология. Патология роста и полового развития, заболевания щитовидной железы, надпочечников, гипоталамо-гипофизарные заболевания. Острая и хроническая недостаточность надпочечников».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Кора надпочечников является жизненно необходимым органом, секретирующим 3 основных класса гормонов: минералокортикоиды, глюкокортикоиды и андрогены. Абсолютная жизненная потребность в кортикостероидах определяется двумя основными функциями: задержка в организме натрия и поддержание физиологической осмолярности внутренней среды (минералокортикоиды, основной представитель – альдостерон); адаптация организма к стрессовым факторам внешней среды (глюкокортикоиды, основной представитель – кортизол). Недостаточность коры надпочечников является тяжёлой патологией с высоким процентом летальных исходов при острых формах и требует своевременной диагностики и заместительной гормональной терапии.

4. Цели обучения:

- общая: обучающийся должен обладать УК-3, ПК-1, ПК-4, ПК-7, ПК-10, ПК-12

4.1. - учебная:

обучающийся должен знать: вопросы организации работы больнично-поликлинических учреждений, связанных с медицинским обслуживанием детей и подростков с гипокортицизмом, анатомию и физиологию гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы, основные этапы стероидогенеза в коре надпочечников; значение глюкокортикоидов, минералокортикоидов и надпочечниковых андрогенов, этиологию острой и хронической надпочечниковой недостаточности у детей, клинико-диагностические критерии острой и хронической надпочечниковой недостаточности у детей, основные методы обследования при гипокортицизме, принципы лечения гипокортицизма и диспансеризации детей с хронической надпочечниковой недостаточностью, критерии адекватности заместительной терапии ГКС.

обучающийся должен уметь: оценить физическое и нервно-психическое развитие ребенка, собрать анамнез, провести объективное исследование ребенка, своевременно определить симптомы и синдромы, требующие оказания неотложной помощи и оказать её, сформулировать диагноз в соответствии МКБ-10, назначить (по показаниям) лабораторно-инструментальные и другие исследования для уточнения диагноза; пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппарат для измерения артериального давления, система для инфузионной терапии), оценить результаты лабораторных и специальных методов диагностики (гликемия, калий, натрий, уровень кортизола), определить показания к госпитализации и организовать ее, вести необходимую медицинскую документацию.

обучающийся должен владеть: методами диагностики и принципами лечения гипокортицизма у детей.

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.

Корой надпочечников секреторируются глюкокортикоиды (кортизол), минералокортикоиды (альдостерон) и андрогены.

Биологические эффекты кортизола: влияние на метаболизм (повышают сахар крови, усиливают катаболизм, повышают липолиз в области конечностей и липогенез в области лица и туловища), противовоспалительное и антигистаминное действие (угнетение высвобождения цитокинов), подавление иммунных реакций, централизация кровообращения и поддержка энергетических процессов во время стресса, стимуляция секреторной функции ЖКТ, поддержка нормальных обменных процессов в ЦНС, поддержка сердечного выброса и сосудистого тонуса, СКФ, снижение образование костной ткани, нарушение всасывание кальция в ЖКТ.

Биологические эффекты альдостерона: поддержание водно-электролитного гомеостаза, ОЦК и АД (повышает реабсорбцию натрия в почечных канальцах; увеличивает экскрецию калия; повышает секрецию протонов водорода; оказывает ингибиторный эффект на ЮГА почек).

Биологические эффекты андрогенов надпочечников: участие в половой дифференцировке, формирование психосексуальной направленности поведения, анаболическое действие (рост, мышечный тонус, активация эритропоэза), распределение подкожно-жировой клетчатки по мужскому и женскому типу.

Хроническая надпочечниковая недостаточность (ХНН) (гипокортицизм) - симптомокомплекс, вызываемый дефицитом секреции гормонов коры надпочечников.

Этиология ХНН.

В зависимости от локализации патологического процесса выделяют первичную, вторичную и третичную надпочечниковую недостаточность (НН). При первичной ХНН поражается кора надпочечников, при вторичной - передняя доля гипофиза (с нарушением секреции АКТГ), третичная форма связана с патологией гипоталамуса (дефицитом кортикотропин-рилизинг-гормона).

Клинические симптомы надпочечниковой недостаточности.

- Постоянная слабость, быстрая утомляемость.
- Снижение аппетита, тошнота. Рвота и диарея на фоне интеркуррентных заболеваний, высокой температуры, стрессовых ситуаций («сольтеряющие кризы»).
- Пристрастие к солёной пище.
- Потеря веса.
- Гиперпигментация кожи.

- Артериальная гипотония, вначале ортостатическая, затем постоянная.

- Гипогликемические состояния. Обмороки, судороги с потерей сознания (гипогликемия).

- Электролитные нарушения (гиперкалиемия и гипонатриемия).

Для центральной (вторичной и третичной) надпочечниковой недостаточности гиперпигментация и симптомы потери соли не характерны.

Клинические варианты первичной надпочечниковой недостаточности (Карева М.А., Орлова Е.М.):

Аутоиммунные полигландулярные синдромы.

Аутоиммунная деструкция коры надпочечников – одна из самых частых причин надпочечниковой недостаточности у детей и подростков. Аутоиммунная недостаточность может быть изолированная и может сочетаться с аутоиммунными поражениями других эндокринных желёз – аутоиммунный полигландулярный синдром (АПС). На сегодняшний день выделяют 2 типа аутоиммунных полигландулярных синдромов, в состав которых включена надпочечниковая недостаточность: АПС 1 типа и АПС 2 типа.

АПС 1 типа. Основные компоненты: хронический генерализованный гранулематозный кандидоз (кандидоз кожи и слизистых), гипопаратиреоз, первичная надпочечниковая недостаточность. Другие компоненты синдрома: первичный гипотиреоз, хронический активный гепатит, синдром нарушенного всасывания, первичный гипогонадизм, витилиго, аутоиммунный гастрит, алопеция.

АПС 2 типа. Обязательные компоненты: первичная надпочечниковая недостаточность, поражения щитовидной железы, хронический лимфоцитарный тиреоидит (95-97% пациентов), диффузный токсический зоб (3-5%). Другие компоненты синдрома: сахарный диабет 1 типа (40-50%), первичный гипогонадизм (20-30%), миастения (20-30%), витилиго (15-25%). Могут быть: целиакия, аутоиммунный гастрит, алопеция, синдром мышечной скованности, серозиты, тимома.

Х-сцепленная адренолейкодистрофия. Первичная надпочечниковая недостаточность у лиц мужского пола в сочетании с неврологическими нарушениями (снижение зрения, слуха, периферическая нейропатия, изменения поведения). Выделяют 4 варианта заболевания: быстро прогрессирующая церебральная форма, адреномиелонейропатия, изолированная надпочечниковая недостаточность, бессимптомная.

Врождённая дисфункция коры надпочечников - группа заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в основе которых – дефект ферментов, принимающих участие в биосинтезе стероидных гормонов в коре надпочечников.

Липоидная гиперплазия коры надпочечников. Все пациенты независимо от кариотипа имеют женский тип строения наружных гениталий (ложный мужской гермафродитизм). С первых недель жизни появляются признаки минералокортикоидной и глюкокортикоидной недостаточности:

пигментация кожи и слизистых, срыгивание, рвота фонтаном, диарея, отсутствие прибавки в весе, дегидратация, артериальная гипотония, слабость, вялость, сонливость, нарушения ритма сердца (при выраженной гиперкалиемии). У девочек (46XX) строение наружных гениталий не нарушено, но в пубертате выявляется первичная аменорея из-за разрушения фолликула, отсутствия овуляции и синтеза прогестерона. Для мальчиков характерен первичный гипогонадизм.

Дефицит 20,22 десмолазы. Все пациенты независимо от кариотипа имеют женский тип строения наружных гениталий (ложный мужской гермафродитизм). Симптомы надпочечниковой недостаточности могут манифестировать с первых недель жизни. Однако в отличие от липоидной гиперплазии надпочечников при дефиците 20,22 десмолазы нет гиперплазии надпочечников, иногда при указанной форме отсутствуют надпочечники (по данным МРТ).

Дефицит 3 β -гидроксистероиддегидрогеназы. Характерно нарушение развития наружных гениталий: у генетических девочек (46 XX) – вирилизация наружных гениталий (гипертрофия клитора без формирования уrogenитального синуса), у генетических мальчиков (46 XY) – неполная андрогенизация наружных гениталий (недоразвитие кавернозных тел полового члена, гипоспадия). Синдром потери соли с первых дней жизни: нарастающая гиперкалиемия, затем гипонатриемия, срыгивание, рвота фонтаном, выраженное обезвоживание, потеря веса, в отсутствии терапии – коллапс, кардиогенный шок.

Дефицит 17 α -гидроксилазы. Клинические проявления: артериальная гипертония (нормализация АД на фоне терапии ГКС), гипокалиемия (мышечная слабость, полиурия, полидипсия). У генетических мальчиков (46 XY) – мужской псевдогермафродитизм (наружные гениталии полностью феминизированы или умеренно андрогенизированы, внутренние мужские половые органы недифференцированы, производные мюллеровых протоков атрофированы, яички гипоплазированы), у генетических девочек (46 XX) наружные и внутренние гениталии сформированы соответственно генетическому полу. В пубертатном периоде у детей обоего пола – первичный гипогонадизм.

Дефицит 21-гидроксилазы (классическая форма).

Вирильная форма: у мальчиков наружные гениталии соответствуют полу ребёнка (может быть небольшое увеличение полового члена), у девочек – отмечается вирилизация половых органов (разной степени), у детей обоего пола – пигментация ареол, белой линии живота, гениталий, гипогликемии. При отсутствии лечения при вирильной форме нарастают симптомы андрогенизации у детей обоего пола: у мальчиков увеличиваются размеры полового члена, появляются эрекции при допубертатном размере яичек, у девочек увеличиваются размеры клитора, отмечается его напряжение, у детей обоего пола с 1,5-2 лет появляются признаки преждевременного полового развития: ускорение темпов роста, появление лобкового

оволосения и *acne vulgaris*, нарастание мышечной массы, снижение тембра голоса, ускорение биологической зрелости.

Сольтеряющая форма: клинические проявления вирильной формы и синдром потери соли на 1-м месяце жизни (срыгивания, рвота, разжиженный стул, отсутствие прибавки в весе, а затем потеря массы, эксикоз, мраморность кожи, серый оттенок кожи, электролитные нарушения (высокий калий, низкий натрий), низкое АД, сердечно-сосудистая недостаточность, коллапс, кардиогенный шок).

Дефицит 11 β -гидроксилазы. Клинические проявления: женский псевдогермафродитизм (вирилизация наружных гениталий у генетических девочек: гипертрофия клитора и формирование уrogenитального синуса); постнатальная вирилизация (при отсутствии терапии): у девочек после рождения увеличение размеров клитора, его напряжение; у мальчиков – увеличение размеров полового члена, появление эрекций; у лиц обоего пола в 1,5-2 года – половое оволосение, изменение голоса, акне, гипертрофия мускулатуры, в первые годы жизни ускоренный рост (закрытие зон роста к 9-10 годам); артериальная гипертония (нормализация АД на фоне терапии ГКС); иногда гипокалиемия и алкалоз.

Дефицит оксидоредуктазы. Клиника: внутриутробная вирилизация плодов с кариотипом 46 XX (после рождения вирилизация не прогрессирует, не ускоряется рост, костный возраст не опережает паспортный); гипогонадизм в пубертатном периоде. Недостаточная маскулинизация плодов с кариотипом 46 XY и развитие андрогенной недостаточности в пубертатный период. Формирование костных аномалий (краниосиностоз, синостоз лучевой и локтевой костей, множественные контрактуры). Вирилизация матери во время беременности. Адреналовые кризы при стрессах.

Врождённая гипоплазия надпочечников.

На сегодняшний день известно две формы заболевания. Первая форма наследуется по аутосомно-рецессивному типу и характеризуется сочетанием гипоплазии надпочечников с внутриутробной задержкой роста, метафизарной дисплазией и аномальным строением гениталий. Другая форма имеет X-сцепленный характер наследования, обусловлена дефектом гена DAX-1 и проявляется сочетанием гипогонадотропного гипогонадизма у мальчиков и первичной надпочечниковой недостаточности.

Дефект стероидного фактора 1 (SF-1).

Заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, проявляется первичной надпочечниковой недостаточностью с раннего детского возраста, ложным мужским гермафродитизмом, гипогонадизмом.

Изолированная глюкокортикоидная недостаточность.

Известно 3 варианта заболевания: семейная глюкокортикоидная недостаточность 1 типа, семейная глюкокортикоидная недостаточность 2 типа, синдром Алгроува.

Семейная глюкокортикоидная недостаточность 1 типа и 2 типа – заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования. Клинические

особенности: тяжёлые гипогликемии и длительная желтуха в неонатальном периоде, прогрессирующая гиперпигментация, частые инфекционные заболевания, гипогликемические состояния на фоне интеркуррентных заболеваний, часто высокий рост, умеренное опережение биологической зрелости (опережение костного возраста относительно паспортного), позднее адренархе.

Синдром Алгроува – заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, проявляется первичной надпочечниковой недостаточностью (чаще изолированной глюкокортикоидной), ахалазией кардии, алакримией, гиперкератозом подошв, неврологическими нарушениями.

Митохондриальные болезни. Синдром Кернса-Сейра: сахарный диабет, гипопаратиреоз, гипокортицизм.

Синдром Смита-Лемли-Опица. Клинические особенности: множественные пороки развития (микроцефалия, птоз, короткий нос, гипоспадия, синдактилия), светобоязнь, крипторхизм, низкорослость, задержка психического развития, надпочечниковая недостаточность.

Диагностика надпочечниковой недостаточности (Петеркова В.А.):

- Базальный кортизол в сыворотке крови в 6⁰⁰-8⁰⁰ ч.

Базальный кортизол (нмоль/л)			
менее 80	80-150	150-500	более 500
подтверждается НН	вероятна НН	сомнительна НН	исключается НН

- Суточная экскреция кортизола с мочой (при надпочечниковой недостаточности отмечается снижение экскреции кортизола).
- АКТГ (при первичной ХНН уровень АКТГ – повышен, при центральной – норма или снижен).
- «Золотой стандарт» диагностики первичной надпочечниковой недостаточности – фармакологический тест с АКТГ.

Тест с АКТГ короткого действия: определяют базальный уровень кортизола, вводят Синактен, растворённый в 5 мл физ.р-ра, в/в струйно за 2 минуты, доза 0,25 мг (у детей до года – 0,025 мг), через 30 и 60 минут повторно определяют кортизол. В норме кортизол на стимуляции превышает 500 нмоль/л.

Тест с АКТГ пролонгированного действия: определяют базальный уровень кортизола, вводят Синактен-депо 1 мл (1 мг) в/м, через 12 ч. и 24ч. повторно определяют кортизол. В норме кортизол на стимуляции превышает 500 нмоль/л.

- «Золотой стандарт» диагностики центральной надпочечниковой недостаточности – фармакологический тест с инсулином. Вводят инсулин короткого действия 0,1 Ед/кг в/в. Кортизол и гликемия определяются до введения и каждые 15 минут после введения инсулина (в течение 2 часов). Уровень гликемии менее 2,2 ммоль/л – показатель правильно проведенного теста. Кортизол крови > 500 нмоль/л исключает первичную и центральную НН.

- Активность ренина плазмы.

- Изменения на ЭКГ вследствие гиперкалиемии, проявляются в виде желудочковой экстрасистолии, уплощенного двухфазного зубца Т, удлинение интервала PQ и комплекса QRS.

Острая надпочечниковая недостаточность (ОНН).

Острая надпочечниковая недостаточность:

- первично-острая (острейшая) – у пациентов без предшествующего поражения надпочечников
- декомпенсация ХНН (адреналовый криз)

Причины ОНН: декомпенсация или острая манифестация хронических форм первичной надпочечниковой недостаточности; кровоизлияние в надпочечники при септических состояниях (синдром Уотерхауса-Фридериксена); длительная терапия ГКС с быстрой отменой; геморрагический инфаркт надпочечников (травмы, ожоговая болезнь, ДВС-синдром); токсиканты (алкоголь, наркотики); коагулопатии, васкулиты, СКВ, операции на надпочечниках, заболевания гипоталамо-гипофизарной области (острая гипофизарная недостаточность).

Клиника ОНН. 1 стадия – появление и усиление слабости, головная боль, потеря аппетита, тошнота, снижение АД (АД повышается только в ответ на введение ГКС). 2 стадия – резкая слабость, адинамия, гипертермия, выраженные боли в животе, тошнота, многократная рвота, симптомы дегидратации, олигурия, сердцебиение, прогрессирующее снижение АД. 3 стадия – сосудистый коллапс, коматозное состояние, гипотермия, анурия.

Лечение надпочечниковой недостаточности у детей (Петеркова В.А.)

Лечение ХНН:

- Заместительная терапия кортикостероидами.

Глюкокортикоиды: препарат выбора гидрокортизон – Кортэф (аналог природного кортизола), 8-12 мг/м²/сут в 7⁰⁰-15⁰⁰-22⁰⁰ в равных дозах, «стартовая доза» - 10 мг/м²/сут, у подростков до 15 мг/м²/сут. При дефиците 21-гидроксилазы, 3β-стероиддегидрогеназы, 17α-гидроксилазы, 11 β-гидроксилазы ГК назначаются в АКТГ-подавляющих дозах: препарат выбора – гидрокортизон (Кортэф), у детей 1 года жизни 20 мг/м² в сутки три раза в день в равных дозах (7⁰⁰-15⁰⁰-22⁰⁰), у детей старше года - 10-15 мг/м². У детей с зонами роста, близкими к закрытию Преднизолон (2-4мг/м²) 1/3 суточной дозы в 7⁰⁰ и 2/3 дозы в 23⁰⁰ или Дексаметазон (0,25-0,35мг/м²) однократно, вечером.

Минералокортикоиды: Флудрокортизон (Кортинефф) у детей 1 года жизни - 0,1-0,3мг в сутки в 3 приёма (7⁰⁰-15⁰⁰-22⁰⁰); у старших детей: 0,05-0,2 мг в сутки в два приема в 7⁰⁰ и 15⁰⁰-18⁰⁰

- Коррекция дозы глюкокортикоидов при стрессах и заболеваниях.

При стрессах, простудных и интеркуррентных заболеваниях требуется повышение дозы глюкокортикоидов в 2-3 раза равномерно в течение суток, дозу минералокортикоидов не изменяют. При тяжёлых интеркуррентных заболеваниях, оперативных вмешательствах, невозможности перорального

приёма ГКС назначают гидрокортизон в/м 25мг²/сут 4 раза в сутки до появления возможности перорального применения глюкокортикоидов. При малых и кратковременных вмешательствах (ФГС, экстракция зуба) вводят гидрокортизон в/м 1-2 мг/кг однократно за 15-30 минут до манипуляции. При больших оперативных вмешательствах гидрокортизон вводят в/м и в/в капельно.

Критерии адекватности заместительной терапии глюкокортикоидами: отсутствие жалоб на слабость, утомляемость, плохую переносимость физических нагрузок; отсутствие выраженной гиперпигментации кожи (и её постепенный регресс); отсутствие жалоб на чувство голода; нормальная скорость роста и динамика веса; отсутствие признаков передозировки (ожирение, «кушингоид», остеопороз).

Критерии адекватности заместительной терапии минералокортикоидами: нормальный уровень калия и натрия плазмы, нормальное АД, нормальный уровень активности ренина плазмы, отсутствие признаков передозировки (отёчность, задержка жидкости, ↑АД).

- Особенности диеты при надпочечниковой недостаточности: калорийная диета, достаточное содержание белка, витаминов, дополнительное введение продуктов, содержащих витамин С, дополнительное введение поваренной соли, ограничение продуктов, содержащих калий.

Лечение адреналового криза.

- Мониторинг калия, натрия, глюкозы: каждые 2 часа в первые сутки, затем при улучшении состояния 1-2 раза в день.

- Гидрокортизон в/в 3-5 мг/кг, затем в/в или в/м 100-200 мг/м²/сут в режиме каждые 4-6 часов до нормализации состояния и уровня калия и глюкозы крови.

- Раствор натрия хлорида 0,9% и раствор глюкозы 5-10% 450 мл/м² в течение первого часа, затем по 2-3 л/м²/сут.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8), тестовых заданий по теме (ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-8).

Вопросы по теме занятия:

- Анатомия и физиология гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы.

- Основные этапы стероидогенеза в коре надпочечников; значение глюкокортикоидов, минералокортикоидов и надпочечниковых андрогенов.

- Этиология острой и хронической надпочечниковой недостаточности у детей.

- Клинико-диагностические критерии острой и хронической надпочечниковой недостаточности у детей.
- Основные методы обследования при гипокортицизме: биохимические исследования (калий, натрий, гликемия), гормональные исследования (кортизол, альдостерон, АКТГ), функциональные пробы (с синактеном, с инсулином); УЗИ, КТ, МРТ надпочечников, рентгенография кистей.
- Неотложная помощь при остром гипокортицизме.
- Принципы лечения хронической надпочечниковой недостаточности.
- Диспансеризация детей с хронической надпочечниковой недостаточностью.
- Критерии адекватности заместительной терапии ГКС, коррекция ГКС при интеркуррентных заболеваниях, стрессах, оперативных вмешательствах.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. **ВТОРИЧНАЯ НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ РАЗВИВАЕТСЯ ПРИ:**

- 1) деструкции коры надпочечников
- 2) поражении гипофиза
- 3) патологии гипоталамуса
- 4) опухоли мозгового слоя надпочечников

2. **ОСНОВНОЙ И НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ ПЕРВИЧНОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ:**

- 1) амилоидоз надпочечников
- 2) аутоиммунная деструкция коры надпочечников
- 3) туберкулёз надпочечников
- 4) аденолейкодистрофия коры надпочечников

3. **ПЕРВИЧНАЯ НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ РАЗВИВАЕТСЯ ПРИ:**

- 1) деструкции коры надпочечников
- 2) поражении гипофиза
- 3) патологии гипоталамуса
- 4) опухоли мозгового слоя надпочечников

4. **ДЛЯ ПЕРВИЧНОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НЕ ХАРАКТЕРНО:**

- 1) гипонатриемия
- 2) гиперкалиемия
- 3) гипергликемия

4) повышение активности ренина плазмы

5. К КЛИНИЧЕСКИМ СИМПТОМАМ ПЕРВИЧНОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НЕ ОТНОСИТСЯ:

- 1) гиперпигментация кожи и слизистых
- 2) похудание
- 3) общая слабость, астения
- 4) вирилизация

6. К КЛИНИЧЕСКИМ СИМПТОМАМ ПЕРВИЧНОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НЕ ОТНОСИТСЯ:

- 1) артериальная гипотония
- 2) приступы гипогликемии
- 3) пристрастие к солёной пище
- 4) остеопения

7. ДЛЯ ВТОРИЧНОЙ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НЕ ХАРАКТЕРНО:

- 1) общая слабость
- 2) ортостатическая гипотония
- 3) гиперпигментация кожи
- 4) гипогликемии

8. К ПРИЗНАКАМ ГИПЕРКАЛИЕМИИ НА ЭКГ НЕ ОТНОСИТСЯ:

- 1) высокий заострённый Т
- 2) удлинение QT
- 3) расширение Р
- 4) удлинение AV-проводимости

9. ФЛУДРОКОРТИЗОН - ЭТО:

- 1) глюкокортикоид
- 2) андроген
- 3) минералокортикоид
- 4) синтетический катехоламин

10. ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА (ГЛЮКОКОРТИКОИДНЫЙ КОМПОНЕНТ ЗГТ) У ДЕТЕЙ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЕТСЯ:

- 1) преднизолон
- 2) дексаметазон
- 3) метилпреднизолон
- 4) гидрокортизон
- 5) кортизон

Ситуационные задачи по теме:

Задача №1.

Участковым педиатром осмотрен Саша Р. 9 лет

Жалобы: низкое артериальное давление, слабость, утомляемость.

Из анамнеза: в последние 6 месяцев отмечается потемнение кожных покровов, пристрастие к солёной пище, снижение аппетита, похудание, неустойчивый стул. Жажда нет.

При осмотре: вес 23 кг, рост 129 см. Кожа смуглая, выраженная гиперпигментация сосков, локтей, коленей, ладонных складок, области половых органов. Слизистые обычного цвета и влажности. Мышечная гипотония. Костно-суставная система без видимых деформаций. ЧСС 90 в мин., тоны сердца ритмичные, приглушены. АД 80/45 мм. рт. ст.

В биохимическом анализе крови: калий – 5,9 ммоль/л, натрий – 130 ммоль/л, гликемия – 3,0 ммоль/л.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Алгоритм действий педиатра при указанной патологии.
4. Опишите изменения на ЭКГ при гиперкалиемии.
5. Назовите принципы лечения указанной патологии.

Задача №2.

Ребёнок Т. родился молодых здоровых родителей, от 1-й беременности, срочных родов, протекавших без особенностей.

При рождении выявлено неопределённое строение наружных половых органов: клитор/пенис 3,5 см со сформированной головкой, пальпируются кавернозные тела, отверстие мочеиспускательного канала открывается у основания клитора/пениса, «мошонка» пигментирована, с выраженной складчатостью, тестикулы в мошонке и паховых каналах отсутствуют. Осмотрен генетиком, определён кариотип: 46 XX, нормальный женский без числовых и структурных изменений, пациентка направлена в стационар.

С 11-го дня состояние ребенка ухудшилось: часто срыгивает, вялая, кожные покровы бледные с сероватым оттенком, мраморность, тургор тканей снижен, мышечная гипотония, гипорефлексия. Сосет вяло, появилась рвота фонтаном. Тоны сердца приглушены. Живот при пальпации мягкий, печень + 2 см. Стул жидкий, обычной окраски, без патологических примесей.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 4,4 ммоль/л, натрий - 130,0 ммоль/л, калий - 6,0 ммоль/л.

Уровень 17-ОНП (неонатальный скрининг на АГС) – 179,5 мкмоль.

Молекулярно-генетическое обследование: обнаружена мутация в гене CYP-21.

УЗИ малого таза: визуализированы матка и яичники.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Обоснуйте диагноз.
3. Принципы неотложной помощи.
4. Расскажите принципы лечения указанной патологии после выписки из стационара.

Назовите критерии адекватности заместительной терапии минералокортикоидами.

Задача №3.

Пациент М. 14 лет наблюдается с диагнозом первичная хроническая надпочечниковая недостаточность.

1. Расскажите принципы лечения первичной хронической надпочечниковой недостаточности у детей.
2. Как проводится коррекция дозы глюкокортикоидов при стрессах и заболеваниях.
3. Как проводится коррекция дозы глюкокортикоидов при медицинских манипуляциях и оперативных вмешательствах.
4. Назовите критерии адекватности заместительной терапии глюкокортикоидами.
5. Укажите критерии адекватности заместительной терапии минералокортикоидами.

Задача №4.

В клинику бригадой скорой помощи доставлен пациент 15 лет. Со слов мамы в течение 3-х лет болен первичной хронической надпочечниковой недостаточностью, получает заместительную терапию преднизолоном и кортинефом. 7 дней назад заболел ОРВИ с гипертермией до 39°C, на фоне которой появилась слабость, усиление пигментации кожи. В день поступления с утра - снижение АД до 80/40, появились боли в животе, анорексия, неукротимая рвота, стал вялым, заторможенным.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Причина развития указанного состояния.
3. Тактика по профилактике его развития?
4. Лечение.
5. Особенности диеты при надпочечниковой недостаточности.

Задача №5.

Девочка Ж., 15 суток осмотрена эндокринологом в связи с неправильным строением наружных гениталий (клитор гипертрофирован, большие половые губы гипертрофированы с выраженной складчатостью). Умеренная пигментация ареол, белой линии живота, области половых органов. Сосёт активно, не срыгивает. Симптомов дегидратации и эксикоза нет. Стул без особенностей.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 4,9 ммоль/л, натрий - 142,0 ммоль/л, калий - 4,2 ммоль/л.

Уровень 17-ОНП (неонатальный скрининг на наследственные заболевания) – 103 мкмоль.

Кариотип: 46 XX, нормальный женский без числовых и структурных изменений.

Молекулярно-генетическое обследование: обнаружена мутация в гене CYP-21.

1. Сформулируйте диагноз.
2. К какому варианту надпочечниковой недостаточности относится указанное заболевание?
3. Назначьте лечение.
4. В каком возрасте будет проведена хирургическая коррекция гениталий у пациентки?
5. Расскажите принципы диспансеризации детей с указанной патологией.

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.

7.1. Подготовка рефератов по теме «Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность у детей», «Вторичная надпочечниковая недостаточность», «Острая надпочечниковая недостаточность»

7.2. Составление и решение типовых задач по теме «Гипокортицизм у детей: клиника, диагностика, лечение».

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.	СПб. :	2015

	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	СпецЛит	
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	Скворцов, В. В. Клиническая эндокринология. Краткий курс [Электронный ресурс] : учеб.-метод. пособие для студентов 4-6 курсов лечеб. фак-та мед. вузов, врачей-интернов, ординаторов, врачей-терапевтов, эндокринологов, семейных врачей / В. В. Скворцов, А. В. Тумаренко. – Режим доступа : https://www.books-up.ru/ru/read/klinicheskaya-endokrinologiya-kratkij-kurs-3598215/?page=1	СПб. : СпецЛит	2016
6	Детская эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, В. А. Петеркова, О. А. Малиевский [и др.]. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438992.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
7	Российские клинические рекомендации. Эндокринология [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436837.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
8	Детская эндокринология. Атлас [Электронный ресурс] / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785970436141.html	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016
9	Сахарный диабет 1 типа. Что необходимо знать [Электронный ресурс] : рук. для детей и их родителей / ред. И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439289.html	М.: ГЭОТАР-Медиа	2016
10	Дедов, И. И. Справочник детского эндокринолога [Электронный ресурс] / И. И. Дедов, В. А. Петеркова. - Режим	М. : Литтерра	2014

	доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785423501228.html		
11	Эндокринные заболевания у детей и подростков [Электронный ресурс] : рук. для врачей / ред. Е. Б. Башнина. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970440278.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2017
12	Древаль, А. В. Эндокринные синдромы. Диагностика и лечение [Электронный ресурс] : рук. для врачей / А. В. Древаль. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970429594.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2014
13	Эндокринология [Электронный ресурс] : нац. рук. / ред. И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436820.html	М. : ГЭОТАР-Медиа	2016
14	Дедов, И. И. Эндокринология [Электронный ресурс] : учебник / И. И. Дедов, Г. А. Мельниченко, В. В. Фадеев. - 3-е изд., перераб.и доп. – Режим доступа : http://www.studmedlib.ru/ru/book/ISBN9785423501594.html	М. : Литтерра	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	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 14.1.1** «Организация работы детской поликлиники, ОМС, льготное лекарственное обеспечение».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Достижения детского здравоохранения, переход его на качественно новый уровень, совершенствование форм и методов работы направлены на максимальное приближение медицинской помощи к населению. Ведущую роль по сохранению и укреплению здоровья подрастающего поколения играет первичное звено здравоохранения – детские поликлиники. В рамках «Национального проекта здоровья» уделяется большое внимание работе участкового педиатра, одной из главных фигур детского здравоохранения. Поэтому изучение данной темы позволит клиническому ординатору хорошо ориентироваться в вопросах организации и работы детской поликлиники, что поможет ему в будущей самостоятельной врачебной деятельности.

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 (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Положение об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям

1. Настоящее Положение устанавливает правила организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям в Российской Федерации.

2.Оказание первичной медико-санитарной помощи детям осуществляется медицинскими и иными организациями государственной, муниципальной и частной систем здравоохранения и индивидуальными предпринимателями, имеющими лицензию на медицинскую деятельность, полученную в порядке, установленном законодательством Российской Федерации (далее - медицинские организации).

3. Первичная медико-санитарная помощь является основой системы оказания медицинской помощи и включает в себя мероприятия по

профилактике, диагностике, лечению заболеваний и состояний, медицинской реабилитации, формированию здорового образа жизни, в том числе снижению уровня факторов риска заболеваний и санитарно-гигиеническому просвещению населения. 1

4. Первичная медико-санитарная помощь детям включает:
первичную доврачебную медико-санитарную помощь;
первичную врачебную медико-санитарную помощь;
первичную специализированную медико-санитарную помощь.

5. Первичная медико-санитарная помощь детям оказывается в амбулаторных условиях и в условиях дневного стационара.

6. Организация оказания первичной медико-санитарной помощи детям в целях приближения их к месту жительства (пребывания) или обучения осуществляется по территориально-участковому принципу, предусматривающему формирование групп обслуживаемого населения по месту жительства (пребывания) или учебы (далее - участок) в определенных организациях с учетом положений статьи 21 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".

7. Распределение детей по участкам осуществляется руководителями медицинских организаций, оказывающих первичную медико-санитарную помощь детям, в зависимости от условий оказания первичной медико-санитарной помощи детям в целях максимального обеспечения ее доступности и соблюдения иных прав граждан в сфере охраны здоровья.

8. Рекомендуемая численность прикрепленных детей на участке составляет 800 детей с учетом штатной численности медицинской организации и ее укомплектованности медицинскими работниками.

В районах Крайнего Севера и приравненных к ним местностях, высокогорных, пустынных, безводных и других районах (местностях) с тяжелыми климатическими условиями, с длительной сезонной изоляцией, а также в местностях с низкой плотностью населения участки могут быть сформированы с меньшей численностью прикрепленных детей с сохранением штатных должностей врачей-педиатров участковых, врачей общей практики (семейных врачей), медицинских сестер участковых, медицинских сестер врача общей практики (семейных врачей), фельдшеров в полном объеме.

9. В малочисленных населенных пунктах, в которых отсутствуют специализированные медицинские организации (их структурные подразделения), фельдшерско-акушерских пунктах первичная медико-санитарная помощь детям оказывается в офисах врачей общей практики (семейных врачей), которые осуществляют свою деятельность в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 мая 2012 г. N 543н "Об утверждении Положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи взрослому населению"2.

10. Медицинские организации, оказывающие первичную медико-санитарную помощь детям делятся на три группы:

1. первая группа - поликлиники, поликлинические отделения при центральных районных больницах и районных больницах, оказывающие первичную медико-санитарную помощь детям;

2. вторая группа - самостоятельные детские поликлиники, поликлинические отделения в составе городских поликлиник, в том числе детских больниц и центральных районных больниц, исполняющих функции межрайонных центров;

3. третья группа - самостоятельные консультативно-диагностические центры для детей, а также консультативно-диагностические центры и детские поликлиники (отделения) в структуре республиканских, краевых, областных, окружных, городских больниц.

11. Первичная доврачебная медико-санитарная помощь детям оказывается фельдшерами и иными медицинскими работниками со средним медицинским образованием.

12. Первичная врачебная медико-санитарная помощь детям оказывается врачами-педиатрами участковыми, врачами-педиатрами и врачами общей практики (семейными врачами).

13. Первичная специализированная медико-санитарная помощь детям оказывается врачами-специалистами, включая врачей-специалистов медицинских организаций, оказывающих медицинскую помощь.

14. Первичная специализированная медико-санитарная помощь детям организуется в соответствии с потребностью детей в ее оказании, с учетом заболеваемости и смертности, плотности населения, а также иных показателей, характеризующих здоровье детей.

Первичная специализированная медико-санитарная помощь детям оказывается по направлению медицинских работников, оказывающих первичную доврачебную и первичную врачебную медико-санитарную помощь, а также при самостоятельном обращении ребенка (его законного представителя) с учетом права на выражение информированного добровольного согласия на медицинское вмешательство в соответствии с частью 2 статьи 20 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".

15. При наличии медицинских показаний к оказанию первичной специализированной медико-санитарной помощи врачи-педиатры, врачи-педиатры участковые, врачи общей практики

16. (семейные врачи) или фельдшер направляют детей к врачам-специалистам медицинских организаций по специальностям, предусмотренным номенклатурой специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование.³

17. В целях оказания детям первичной медико-санитарной помощи при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни ребенка и не требующих экстренной медицинской помощи, в структуре медицинских организаций

могут создаваться подразделения медицинской помощи, оказывающие указанную помощь в неотложной форме.

18. Для оказания медицинской помощи детям с острыми, хроническими заболеваниями и их обострениями возможно оказание первичной медико-санитарной помощи на дому при вызове медицинского работника родителями (законными представителями) либо по рекомендации выездных бригад скорой или неотложной медицинской помощи.

19. Первичная медико-санитарная помощь, в том числе первичная специализированная медико-санитарная помощь, детям, проживающим в населенных пунктах, расположенных на значительном удалении от медицинской организации и (или) имеющих плохую транспортную доступность с учетом климато-географических условий, а также в случаях отсутствия в медицинской организации врачей-специалистов и (или) отдельного медицинского оборудования может быть оказана с использованием мобильных медицинских бригад.

20. Мобильная медицинская бригада организуется в структуре медицинской организации (ее структурного подразделения), оказывающей первичную медико-санитарную помощь детям.

21. Состав мобильной медицинской бригады формируется руководителем медицинской организации из числа врачей и медицинских работников со средним медицинским образованием, исходя из цели ее формирования и возложенных задач с учетом имеющихся медицинских организаций, оказывающих первичную медико-санитарную помощь, медико-географических особенностей территории обслуживания медицинской организации, ее кадрового и технического потенциала, а также потребности детей в оказании определенного профиля первичной медико-санитарной помощи.

22. Мобильные бригады осуществляют индивидуальную и групповую профилактику неинфекционных заболеваний, обучают население правилам оказания первой помощи.

23. Мобильная бригада обеспечивается транспортными средствами, оснащается медицинским оборудованием, расходными материалами, лекарственными препаратами для медицинского применения, необходимыми для оказания медицинской помощи детям, учебно-методическими пособиями и санитарно-просветительной литературой.

24. Первичная медико-санитарная помощь детям может быть оказана с применением телемедицинских технологий путем организации и проведения консультаций и (или) участия в консилиуме врачей в порядке, утвержденном приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30 ноября 2017 г. N 965н "Об утверждении Порядка организации и оказания медицинской помощи с применением телемедицинских технологий".

25. Организация оказания первичной медико-санитарной помощи детям осуществляется медицинскими организациями и их структурными

подразделениями в соответствии с приложениями N 1-11 к настоящему Положению.

26. Оказание медицинской помощи несовершеннолетним, в том числе в период обучения и воспитания в образовательных организациях осуществляется в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации.

27. В случае если проведение медицинских манипуляций, связанных с оказанием медицинской помощи, может повлечь возникновение болевых ощущений, такие манипуляции проводятся с обезболиванием.

Правила организации деятельности кабинета врача-педиатра участкового

1. Настоящие Правила устанавливают порядок организации деятельности кабинета врача-педиатра участкового.

2. Кабинет врача-педиатра участкового (далее - Кабинет) является структурным подразделением медицинской организации или иной организации, осуществляющей медицинскую деятельность, и создается для оказания первичной врачебной медико-санитарной помощи детям.

3. Структура и штатная численность Кабинета устанавливаются руководителем медицинской организации, в составе которой создан Кабинет, исходя из объема проводимой лечебно-диагностической работы и численности обслуживаемых детей с учетом рекомендуемых штатных нормативов согласно приложению N 2 к Положению об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям, утвержденному настоящим приказом.

4. На должность врача-педиатра участкового Кабинета назначается медицинский работник, соответствующий квалификационным требованиям к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки "Здравоохранение и медицинские науки"¹ по специальности "педиатрия", без предъявления требований к стажу работы.

5. Основными функциями Кабинета являются:

- динамическое наблюдение за физическим и нервно-психическим развитием прикрепленных детей;
- проведение первичного патронажа новорожденных (медицинский работник проводит первичный патронаж не менее двух раз, первое посещение осуществляет не позднее третьего дня после выписки из акушерского стационара (отделения));
- организация проведения профилактических медицинских осмотров детей;
- профилактика инфекционных заболеваний у детей, в том числе иммунопрофилактика;
- проведение работы по охране и укреплению репродуктивного здоровья детей;
- проведение профилактики, диагностики, лечения и медицинской реабилитации у детей в амбулаторных условиях;

- при наличии медицинских показаний оказание первичной врачебной медико-санитарной помощи и первичной специализированной медико-санитарной помощи в дневном стационаре;
- направление при наличии медицинских показаний детей к врачам-специалистам по специальностям, предусмотренных Номенклатурой специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование;
- направление детей при наличии медицинских показаний для оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи в стационарных условиях;
- диспансерное наблюдение за детьми с хроническими заболеваниями;
- обеспечение передачи информации о детях и семьях, отнесенных к группам социального риска, в отделение медико-социальной помощи детской поликлиники, органы опеки и попечительства;
- организация выполнения индивидуальных программ реабилитации детей-инвалидов;
- оформление медицинской документации для направления детей на санаторно-курортное лечение;
- оформление медицинской документации для направления детей на медико-социальную экспертизу;
- оформление медицинской документации для направления детей на медицинскую реабилитацию;
- профилактика и снижение заболеваемости, инвалидности и смертности детей, в том числе первого года жизни;
- профилактика и раннее выявление у детей гепатита В и С, ВИЧ-инфекции и туберкулеза;
- проведение врачебного консультирования и профессиональной ориентации детей;
- проведение санитарно-просветительной работы с детьми и их законными представителями по вопросам профилактики инфекционных и неинфекционных заболеваний;
- организация санитарно-гигиенического воспитания и обучения детей и их родителей (законных представителей);
- подготовка медицинской документации при передаче медицинского наблюдения за детьми в медицинскую организацию по достижении ими совершеннолетия;
- участие в проведении анализа основных медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности и смертности у прикрепленных детей;
- организация и проведение санитарно-гигиенических, санитарно-противоэпидемических и профилактических мероприятий в очагах инфекционных заболеваний;
- организация и проведение консультаций и (или) участие в консилиуме врачей с применением телемедицинских технологий по вопросам оказания медицинской помощи детям в порядке, утвержденном приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30 ноября 2017 г.

№ 965н "Об утверждении Порядка организации и оказания медицинской помощи с применением телемедицинских технологий";

- предоставление первичных данных о медицинской деятельности для информационных систем в сфере здравоохранения.

6. Оснащение Кабинета оборудованием осуществляется в соответствии со стандартом оснащения, предусмотренным приложением № 3 к Положению об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям, утвержденному настоящим приказом.

7. Кабинет для обеспечения своей деятельности использует возможности всех лечебно-диагностических и вспомогательных подразделений медицинской организации, в составе которой он создан.

Рекомендуемые штатные нормативы кабинета врача-педиатра участкового № п/п	Наименование должности	Количество должностей
1.	Врач-педиатр участковый	1 должность на 800 прикрепленных к кабинету детей
2.	Медицинская сестра участковая	1 должность на 1 должность врача-педиатра участкового

Стандарт оснащения кабинета врача-педиатра участкового № п/п	Наименование оснащения*
1.	Рабочее место врача с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"
2.	Рабочее место медицинской сестры с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"
3.	Термометр медицинский
4.	Тонометр для измерения артериального давления с манжетой для детей до года
5.	Сантиметровая лента
6.	Пульсоксиметр портативный
7.	Бактерицидный облучатель воздуха
8.	Ширма
9.	Пеленальный стол
10.	Весы

11.	Электронные весы для детей до года
12.	Ростомер
13.	Стетофонендоскоп
14.	Шпатель
15.	Емкость для дезинфекции инструментария и расходных материалов
16.	Емкость для сбора бытовых и медицинских отходов

Правила организации деятельности детской поликлиники (детского поликлинического отделения)

1. Настоящие Правила устанавливают порядок организации деятельности детской поликлиники (детского поликлинического отделения).

2. Детская поликлиника (далее - Поликлиника)¹ является самостоятельной медицинской организацией или структурным подразделением медицинской организации или иной медицинской организации, осуществляющей медицинскую деятельность (далее - медицинская организация), и создается для оказания первичной доврачебной медико-санитарной помощи, первичной врачебной медико-санитарной помощи, первичной специализированной медико-санитарной помощи детям.

3. Детское поликлиническое отделение (далее - Отделение) является структурным подразделением медицинской организации или иной медицинской организации, осуществляющей медицинскую деятельность (далее - медицинская организация), и создается для оказания первичной доврачебной медико-санитарной помощи, первичной врачебной медико-санитарной помощи, первичной специализированной медико-санитарной помощи детям.

4. Структура и штатная численность Поликлиники и Отделения устанавливаются учредителем или руководителем медицинской организации, в составе которой создана Поликлиника или Отделение, исходя из объема проводимой лечебно-диагностической работы и численности обслуживаемого детского населения с учетом рекомендуемых штатных нормативов, предусмотренных приложением N 5 к Положению об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям, утвержденному настоящим приказом.

5. Руководство Поликлиникой, являющейся самостоятельной медицинской организацией, осуществляет главный врач (начальник), а руководство Поликлиникой (Отделением), являющейся структурным подразделением медицинской организации, осуществляет заместитель руководителя (начальника) поликлиникой (Отделением).

6. На должность главного врача (начальника) Поликлиники назначается специалист, соответствующий квалификационным требованиям к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки "Здравоохранение и медицинские науки", утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации² (далее - Квалификационные требования), по специальности

"педиатрия", "лечебное дело" или "организация здравоохранения и общественное здоровье", имеющий стаж работы по данной специальности не менее 5 лет.

7. На должность заведующего Отделением назначается специалист, соответствующий Квалификационным требованиям по специальности "педиатрия", имеющий стаж работы по данной специальности не менее 5 лет.

8. Основными задачами Поликлиники (Отделения) являются: профилактика заболеваемости, смертности и инвалидности детей,

- пропаганда здорового образа жизни среди детей и членов их семей;
- соблюдение и своевременное направление детей для организации специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи необходимого профиля с учётом потребности в экстренной, неотложной или плановой помощи;
- соблюдение маршрутизации детей для оказания медицинской помощи с учетом профиля и тяжести заболевания;
- оказание первичной (доврачебной, врачебной, специализированной) медико-санитарной помощи, в том числе в неотложной форме детям, проживающим на территории обслуживания и (или) прикрепленным на обслуживание.

9. Поликлиника (Отделение) осуществляет следующие функции:

- оказание первичной медико-санитарной помощи детям в амбулаторных условиях и в условиях дневного стационара;
- осуществление патронажа новорожденных и детей первого года жизни;
- организация проведения неонатального скрининга новорожденным и детям первого года жизни, не прошедшим обследование на выявление врожденного гипотиреоза, фенилкетонурии, адреногенитального синдрома, муковисцидоза и галактоземии, а также проведение I этапа аудиологического скрининга новорожденным и детям первого года жизни, не прошедшим обследование на нарушение слуха в медицинских учреждениях родовспоможения, в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 августа 2017 г. N 514н "О Порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних";³
- обеспечение передачи информации о новорожденных и детях первого года жизни с подозрением на наличие нарушения слуха, выявленном при проведении I этапа аудиологического скрининга, в центр реабилитации слуха (сурдологический центр) и направление данной категории детей в центр реабилитации слуха для проведения уточняющей диагностики (II этап аудиологического скрининга);
- проведение диспансеризации детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей, в том числе усыновленных (удочеренных), принятых под опеку (попечительство), в приемную или патронатную семью, в соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 11 апреля 2013 г. N 216н;⁴
- проведение диспансеризации пребывающих в стационарных учреждениях детей-сирот и детей, находящихся в трудной жизненной ситуации, в

соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 февраля 2013 г. N 72н;5

- проведение профилактических медицинских осмотров детей, в том числе обучающихся в образовательных организациях с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 августа 2017 г. N 514н;
- проведение профилактических медицинских осмотров детей, в том числе обучающихся в образовательных организациях;
- проведение 3 этапа медицинской реабилитации в отделении медицинской реабилитации с использованием возможностей структурных подразделений детской поликлиники (отделение (кабинет) лечебной физкультуры, кабинета массажа, физиотерапевтическое отделение (кабинет) и другие;
- организация рационального питания детей в возрасте до 3 лет, а также детей, обучающихся в образовательных организациях;
- организация санитарно-гигиенического просвещения детей и их родителей (законных представителей);
- проведение разъяснительной работы с детьми и родителями (законными представителями) по вопросам профилактики болезней детского возраста и формирования здорового образа жизни;
- наблюдение за детьми, занимающимися физической культурой и спортом;
- организация и проведение иммунопрофилактики инфекционных заболеваний у детей;
- профилактика и раннее выявление скрытых форм заболеваний, социально значимых заболеваний, в том числе гепатитов В и С, ВИЧ-инфекции, туберкулеза;
- организация и проведение санитарно-гигиенических, санитарно-противоэпидемических и профилактических мероприятий в очагах инфекционных заболеваний;
- направление при наличии медицинских показаний к врачам-специалистам для оказания первичной специализированной медико-санитарной помощи по специальностям, предусмотренным Номенклатурой специальностей специалистов, имеющих высшее медицинское и фармацевтическое образование (далее - Номенклатурой специальностей);
- направление при наличии медицинских показаний к врачам-специалистам для оказания специализированной и специализированной медицинской помощи по специальностям, предусмотренным Номенклатурой специальностей;
- организация диагностической и лечебной работы на дому;
- организация диспансерного наблюдения за детьми с хроническими заболеваниями, детьми-инвалидами, состоящими на диспансерном учете;
- организация работы по охране репродуктивного здоровья детей;
- организация выполнения индивидуальных программ по медицинской реабилитации детей-инвалидов;
- проведение экспертизы временной нетрудоспособности;
- обеспечение направления детей на медико-социальную экспертизу при наличии показаний для установления инвалидности;

- осуществление медико-социальной и психологической помощи детям и семьям, имеющим детей;
- организация медико-социальной подготовки детей к поступлению в образовательные организации;
- организация медицинской помощи детям в образовательных организациях;
- организация медицинского обеспечения детей в организациях отдыха детей и их оздоровления;
- внедрение новых профилактических, диагностических и лечебных технологий в педиатрическую практику;
- подготовка медицинской документации при передаче медицинского наблюдения за детьми в медицинскую организацию, оказывающую первичную медико-санитарную помощь взрослому населению, по достижении ими совершеннолетия;
- проведение анализа уровня и структуры заболеваемости детей в районе обслуживания;
- проведение анализа основных медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности и смертности среди детей, проживающих на территории обслуживания и (или) прикрепленных на обслуживание;
- предоставление первичных данных о медицинской деятельности для информационных систем в сфере здравоохранения⁷;
- организация и проведение консультаций и (или) участие в консилиуме врачей с применением телемедицинских технологий по вопросам оказания медицинской помощи детям.⁸

10. В структуре Поликлиники (Отделения) рекомендуется предусматривать:

- информационно-аналитическое отделение, включающее регистратуру, картохранилище, организационно-методический кабинет (кабинет медицинской статистики);
- профилактическое отделение, включающее:
 - кабинет здорового ребенка;
 - прививочный кабинет;
 - отделение медико-социальной помощи;
 - центр здоровья для детей;
- отделение организации медицинской помощи несовершеннолетним в образовательных организациях;
- консультативно-диагностическое отделение, включающее:
 - кабинет врача-педиатра участкового;
 - процедурную;
 - детский неврологический кабинет;
 - кабинет врача-детского кардиолога;
 - кабинет врача-детского эндокринолога;
 - детский ревматологический кабинет, включающий процедурную для проведения противоревматической терапии, в том числе генно-инженерными биологическими препаратами;
 - детский кабинет инфекционных болезней;

- детский акушерско-гинекологический кабинет; кабинет врача-детского онколога;
- кабинет врача-детского уролога-андролога;
- кабинет врача-детского хирурга с перевязочной и манипуляционной;
- кабинет врача-гастроэнтеролога;
- кабинет врача травматолога-ортопеда с процедурной и перевязочной;
- детский офтальмологический кабинет;
- офтальмологический кабинет охраны зрения детей;
- консультативно-диагностический кабинет для выявления и наблюдения детей с ретинопатией недоношенных;
- оториноларингологический кабинет, включающий дополнительное оснащение оториноларингологического кабинета, оказывающего помощь больным с заболеваниями голосового аппарата;
- кабинет врача-аллерголога-иммунолога с процедурной;
- кабинет врача-нефролога;
- рентгеновский кабинет (отделение);
- кабинет ультразвуковой диагностики;
- клиничко-диагностическая лаборатория (КДЛ);
- эндоскопический кабинет (отделение);
- кабинет функциональной диагностики;
- кабинет (отделение) неотложной медицинской помощи;
- кабинет врача по медицинской реабилитации;
- физиотерапевтический кабинет (отделение);
- кабинет дефектолога (логопеда);
- кабинет медицинского психолога;
- кабинет (отделение) лечебной физкультуры;
- кабинет массажа;
- помещение для проведения консультаций и (или) участия в консилиуме врачей с применением телемедицинских технологий; административно-хозяйственное отделение.

11. В Поликлинике (Отделении) рекомендуется предусматривать планировочные решения внутренних пространств, обеспечивающих комфортность пребывания детей, включая организацию крытой колясочной, отдельного входа для больных детей, открытой регистратуры с инфоматом, электронного табло с расписанием приема врачей, колл-центра, игровой зоны для детей, комнаты для кормления грудных детей и детей раннего возраста, системы навигации, зоны комфортного пребывания в холлах и оснащение входа автоматическими дверями.

12. Оснащение Поликлиники (Отделения) осуществляется в соответствии со стандартом оснащения, предусмотренным приложением N 6 к Положению об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям, утвержденному настоящим приказом.

13. Работа Поликлиники (Отделения) должна организовываться по сменному графику, обеспечивающему оказание медицинской помощи в

течение рабочего дня, а также предусматривать оказание медицинской помощи в неотложной форме в выходные и праздничные дни.

14. Для обеспечения своей деятельности Поликлиника (Отделение) использует возможности всех лечебно-диагностических и вспомогательных подразделений медицинской организации, структурным подразделением которого она является.

Рекомендуемые штатные нормативы детской поликлиники (детского поликлинического отделения) (на 10 тыс. детей) N	Наименование должности	Количество должностей
1.	Главный врач (начальник)	1 должность
2.	Заместитель главного врача (начальника)	1 должность
3.	Заместитель главного врача (начальника) по профилактике	1 должность
4.	Заведующий отделением детской поликлиники или заведующий детским поликлиническим отделением	1 должность
5.	Врач-педиатр участковый	12,5 должностей
6.	Врач-детский хирург	1 должность
7.	Врач-травматолог-ортопед	1,5 должности
8.	Врач-детский уролог-андролог	0,5 должности
9.	Врач-акушер-гинеколог	1 должность
10.	Врач-оториноларинголог	1,25 должности
11.	Врач-офтальмолог	1 должность 0,5 должности (для кабинета охраны зрения) 0,25 должности (для консультативно-диагностического кабинета для выявления и наблюдения детей с ретинопатией недоношенных)
12.	Врач-невролог	1,5 должности
13.	Врач-детский кардиолог	0,5 должности
14.	Врач-детский эндокринолог	0,5 должности

15.	Врач-детский онколог	0,1 должности
16.	Врач-аллерголог-иммунолог	0,5 должности
17.	Врач клинической лабораторной диагностики	2,2 должности
18.	Врач-гастроэнтеролог	0,3 должности
19.	Врач-ревматолог	0,1 должности
20.	Врач-инфекционист	0,5 должности
21.	Врач-рентгенолог	2 должности
22.	Врач-нефролог	0,5 должности
23.	Врач функциональной диагностики	2 должности
24.	Врач ультразвуковой диагностики	2 должности
25.	Врач-педиатр	2 должности - для кабинета здорового ребенка; 2 должности - для отделения медико-социальной помощи; 4 должности на 30 коек (для обеспечения работы в две смены) - для дневного стационара; 2 должности - для отделения неотложной медицинской помощи; 2 должности для центра здоровья для детей
26.	Врач по медицинской реабилитации	2 должности
27.	Врач-физиотерапевт	2 должности
28.	Врач-эндоскопист	2 должности
29.	Врач по лечебной физкультуре	2 должности
30.	Врач по гигиене детей и подростков	1 должность на 2500 обучающихся образовательных организаций
31.	Рентгенолаборант	2 должности
32.	Медицинский технолог, медицинский лабораторный техник, фельдшер-лаборант	2 должности
33.	Инструктор по лечебной физкультуре	2 должности
34.	Юрисконсульт	(по требованию)
35.	Социальный работник	(по требованию)
36.	Медицинский психолог	(по требованию)
37.	Логопед	(по требованию)
38.	Медицинская сестра участковая	55 должностей

39.	Младшая медицинская сестра по уходу за больными	4 должности на 30 коек дневного стационара
40.	Медицинский регистратор	2 должности
41.	Медицинский статистик	2 должности
42.	Медицинская сестра	<p>1 должность - для обеспечения работы врача - детского хирурга;</p> <p>1,5 должности - для обеспечения работы врача-травматолога-ортопеда;</p> <p>1 должность - для обеспечения работы врача-детского уролога-андролога;</p> <p>1 должность - для обеспечения работы врача-акушера-гинеколога;</p> <p>1,25 должности - для обеспечения работы врача-оториноларинголога;</p> <p>1 должность - для обеспечения работы врача-офтальмолога;</p> <p>1 должность - для обеспечения работы врача - офтальмолога кабинета охраны зрения детей;</p> <p>0,25 должности - для обеспечения работы врача-офтальмолога консультативно-диагностического кабинета для выявления и наблюдения детей с ретинопатией недоношенных;</p> <p>1.5 должности - для обеспечения работы врача - невролога;</p> <p>0,5 должности - для обеспечения работы врача - детского кардиолога;</p> <p>0,5 должности - для обеспечения работы врача - детского эндокринолога;</p>

		<p>0,1 должности - для обеспечения работы врача - детского онколога;</p> <p>0,5 должности - для обеспечения работы врача-аллерголога- иммунолога;</p> <p>0,3 должности - для обеспечения работы врача-гастроэнтеролога;</p> <p>0,1 должности - для обеспечения работы врача-ревматолога;</p> <p>0,5 должности - для обеспечения работы врача-инфекциониста;</p> <p>0,5 должности для обеспечения работы врача-нефролога;</p> <p>2 должности - для обеспечения работы рентгеновского кабинета;</p> <p>2 должности - для обеспечения работы кабинета функциональной диагностики;</p> <p>2 должности - для обеспечения работы кабинета ультразвуковой диагностики; 2 должности - для обеспечения работы кабинета здорового ребенка;</p> <p>2 должности - для обеспечения работы центра здоровья для детей;</p> <p>2 должности - для обеспечения работы прививочного кабинета;</p> <p>2 должности - для обеспечения работы врача-педиатра отделения неотложной медицинской помощи:</p> <p>2 должности - для</p>
--	--	---

		<p>обеспечения работы отделения медицинской реабилитации; 10 должностей - для обеспечения работы физиотерапевтического кабинета;</p> <p>6 должностей кабинета массажа;</p> <p>2 должности для обеспечения работы врача-педиатра отделения медико-социальной помощи;</p> <p>2 должности на 15 коек дневного стационара;</p> <p>2 должности - для обеспечения работы врача по медицинской реабилитации;</p> <p>2 должности для обеспечения работы врача-педиатра центра здоровья для детей;</p> <p>2 должности для обеспечения работы врача-эндоскописта</p>
--	--	--

Стандарт оснащения детской поликлиники (детского поликлинического отделения)*

1. Информационно-аналитическое отделение

1.1. Стандарт оснащения организационно-методического кабинета (кабинет медицинской статистики) N п/п	Наименование оборудования (оснащения)**
1.	Рабочее место медицинского статистика с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2, 3

2. Профилактическое отделение

2.1. Стандарт оснащения кабинета	Наименование оборудования (оснащения)**
----------------------------------	---

здорового ребенка N п/п	
1.	Рабочее место медицинской сестры с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2, 3
2.	Весы медицинские1, 2, 3
3.	Электронные весы для детей до года1, 2, 3
4.	Ростомер1, 2, 3
5.	Ростомер для детей до года1, 2, 3
6.	Бактерицидный облучатель воздуха рециркуляторного типа1, 2, 3
7.	Пособия для оценки психофизического развития ребенка1, 2, 3
8.	Стетофонендоскоп1, 2, 3
9.	Термометр медицинский1, 2, 3
10.	Тонометр для измерения артериального давления с манжетами для детей разного возраста1, 2, 3
11.	Шпатель одноразовый1, 2, 3
12.	Пеленальный стол1, 2, 3
13.	Кушетка медицинская1, 2, 3
14.	Стол массажный1, 2, 3
15.	Комплект оборудования для наглядной пропаганды здорового образа жизни и навыков ухода за ребенком1, 2, 3
16.	Емкость для сбора бытовых и медицинских отходов1, 2, 3
17.	Емкость для дезинфицирующих средств1, 2, 3

2.2. Стандарт оснащения прививочного кабинета N п/п	Наименование оборудования (оснащения)**
1.	Рабочее место медицинской сестры с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2, 3
2.	Термометр медицинский1, 2, 3
3.	Тонометр для измерения артериального давления с манжетами для детей разного возраста1, 2, 3
4.	Шкаф для хранения лекарственных препаратов1, 2, 3
5.	Шкаф для хранения медицинского инструментария, стерильных расходных материалов1, 2, 3
6.	Пеленальный стол1, 2, 3
7.	Кушетка медицинская1, 2, 3

8.	Медицинский стол с маркировкой по видам прививок1, 2, 3
9.	Бактерицидный облучатель воздуха рециркуляторного типа1, 2, 3
10.	Шпатель одноразовый1, 2, 3
11.	Холодильник1, 2, 3
12.	Термоконтейнер или сумка-холодильник с набором хладоэлементов1, 2, 3
13.	Емкость - непрокальваемый контейнер с крышкой для дезинфекции отработанных шприцев, тампонов, использованных вакцин1, 2, 3
14.	Шприцы одноразовые емкостью 1, 2, 5, 10 мл с набором игл1, 2, 3
15.	Стерильный материал1, 2, 3
16.	Пинцет1, 2, 3
17.	Ножницы1, 2, 3
18.	Резиновый жгут1, 2, 3
19.	Почкообразный лоток1, 2, 3
20.	Емкость с дезинфицирующим раствором1, 2, 3
21.	Лейкопластырь, полотенца, пеленки, простыни, одноразовые перчатки1, 2, 3
22.	Посиндромная укладка медикаментов и перевязочных материалов для оказания неотложной медицинской помощи1, 2, 3
23.	Емкость для сбора бытовых и медицинских отходов1, 2, 3
24.	Укладка экстренной профилактики парентеральных инфекций для оказания первичной медико-санитарной помощи, скорой медицинской помощи, специализированной медицинской помощи и паллиативной медицинской помощи1,

2.3. Стандарт оснащения отделения медико- социально й помощи N п/п	Наименование оборудования (оснащения)**
1.	Рабочее место врача-педиатра с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2
2.	Рабочее место медицинской сестры с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2
3.	Бактерицидный облучатель воздуха рециркуляторного типа1, 2
4.	Ширма1, 2
5.	Пеленальный стол1, 2

6.	Кушетка медицинская ^{1, 2}
7.	Емкость для сбора бытовых и медицинских отходов ^{1, 2}

2.4. Стандарт оснащения центра здоровья для детей N п/п	
	Наименование оборудования (оснащения)**
1.	Рабочее место врача с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет" ³
2.	Рабочее место медицинской сестры с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет" ³
3.	Аппаратно-программный комплекс для скрининг-оценки уровня психофизиологического и соматического здоровья, функциональных и адаптивных резервов организма с комплектом оборудования для измерения параметров физического развития, в состав которого входят: персональный компьютер (по числу рабочих мест); программное обеспечение Комплекса (за исключением операционных и офисных систем); комплект оборудования для измерения параметров физического развития (ростомер, весы напольные, динамометр); компьютерный электрокардиограф в комплекте с электродами ³
4.	Аппарат для комплексной детальной оценки функций дыхательной системы (спирометр компьютеризированный) ³
5.	Биоимпедансметр для анализа внутренних сред организма (процентное соотношение воды, мышечной и жировой ткани) ³
6.	Портативная система контроля уровня глюкозы многопользовательская ^{1, 2, 3}
7.	Анализатор для определения токсических веществ в биологических средах организма ³
8.	Анализатор котинина и других биологических маркеров в моче ³
9.	Анализатор окиси углерода выдыхаемого воздуха с определением карбоксигемоглобина ³
10.	Пульсоксиметр ³
11.	Рабочее место гигиениста стоматологического, в состав которого входит: установка стоматологическая универсальная с ультразвуковым скалером ³
12.	Комплект оборудования для наглядной пропаганды здорового образа жизни ³
13.	Емкость для сбора бытовых и медицинских отходов ³
14.	Емкость для дезинфекции инструментария и расходных материалов ³
15.	Стерильный материал

2.5. Стандарт оснащения отделения организации медицинской помощи несовершеннолетним в образовательных организациях N п/п	Наименование оборудования (оснащения)**
1.	Рабочее место врача с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2, 3
2.	Рабочее место медицинской сестры с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2, 3
3.	Бактерицидный облучатель воздуха рециркуляторного типа1, 2, 3
4.	Емкость для сбора бытовых и медицинских отходов1, 2, 3

3.2. Стандарт оснащения процедурной N п/п	Наименование оборудования (оснащения)**
1.	Рабочее место медицинской сестры с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2, 3
2.	Мешок Амбу1, 2, 3
3.	Тонометр для измерения артериального давления с манжетами для детей разного возраста1, 2, 3
4.	Бактерицидный облучатель воздуха рециркуляторного типа1, 2, 3
5.	Светильник бестеневой медицинский передвижной1, 2, 3
6.	Стетофонендоскоп1, 2, 3
7.	Пеленальный стол1, 2, 3
8.	Кушетка медицинская1, 2, 3
9.	Емкость для дезинфекции инструментария и расходных материалов1, 2, 3
10.	Емкость для сбора бытовых и медицинских отходов1, 2, 3
11.	Лейкопластырь, полотенца, пеленки, простыни, одноразовые перчатки1, 2, 3
12.	Холодильник1, 2, 3
13.	Шкаф для хранения лекарственных препаратов1, 2, 3
14.	Дефибриллятор внешний1, 2, 3, 4
15.	Термометр медицинский1, 2, 3
16.	Шкаф для хранения медицинского инструментария1, 2, 3

17.	Шпатель одноразовый1, 2, 3
18.	Емкость - непрокальываемый контейнер с крышкой для дезинфекции отработанных шприцев, тампонов, использованных вакцин1, 2, 3
19.	Шприцы одноразовые емкостью 1, 2, 5, 10 мл с набором игл1, 2, 3
20.	Стерильный материал1, 2, 3
21.	Пинцет1, 2, 3
22.	Ножницы1, 2, 3
23.	Резиновый жгут1, 2, 3
24.	Грелка медицинская1, 2, 3
25.	Пузырь для льда1, 2, 3
26.	Почкообразный лоток1, 2, 3
27.	Емкость с дезинфицирующим раствором1, 2, 3
28.	Посиндромная укладка медикаментов и перевязочных материалов для оказания неотложной медицинской помощи1, 2, 3
29.	Комплект воздуховодов для искусственного дыхания "рот в рот"1, 2, 3
30.	Носилки1, 2, 3
31.	Травматологическая укладка1, 2, 3
32.	Зонд желудочный разных размеров1, 2, 3
33.	Укладка экстренной профилактики парентеральных инфекций для оказания первичной медико-санитарной помощи, скорой медицинской помощи, специализированной медицинской помощи и паллиативной медицинской помощи1, 2, 3

Стандарт оснащения кабинета (отделения) неотложной медицинской помощи N п/п	Наименование оборудования (оснащения)**
1.	Рабочее место врача с персональным компьютером и в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2, 3
2.	Рабочее место медицинской сестры с персональным компьютером и выходом в информационно-коммуникационную сеть "Интернет"1, 2, 3
3.	Пульсоксиметр1, 2, 3
4.	Термометр медицинский1, 2, 3
5.	Тонометр для измерения артериального давления с манжетами для детей разного возраста, стандартный размер1, 2, 3
6.	Сантиметровая лента1, 2, 3
7.	Бактерицидный облучатель воздуха1, 2, 3

8.	Ширма1, 2, 3
9.	Пеленальный стол1, 2, 3
10.	Кушетка медицинская1, 2, 3
11.	Весы медицинские1, 2, 3
12.	Электронные весы для детей до года1, 2, 3
13.	Ростомер1, 2, 3
14.	Ростомер для детей до года1, 2, 3
15.	Стетофонендоскоп1, 2, 3
16.	Шпатель одноразовый1, 2, 3
17.	Посиндромная укладка медикаментов и перевязочных материалов для оказания неотложной медицинской помощи1, 2, 3
18.	Фонарик диагностический с элементом питания1, 2, 3
19.	Мешок Амбу1, 2, 3
20.	Портативная система контроля уровня глюкозы многопользовательская1, 2, 3
21.	Аспиратор электрический1, 2, 3
22.	Комплект катетеров аспирационных для детей1, 2, 3
23.	Зонды желудочные разных размеров1, 2, 3
24.	Катетер уретральный детский1, 2, 3
25.	Небулайзер компрессорный с комплектом масок1, 2, 3
26.	Комплект канюль (катетеров) одноразовых внутренних1, 2, 3
27.	Резиновый жгут1, 2, 3
28.	Лейкопластырь, полотенца, пеленки, простыни, одноразовые перчатки1, 2, 3
29.	Шприцы одноразовые емкостью 1, 2, 5, 10 мл с набором игл1, 2, 3
30.	Стерильный материал1, 2, 3
31.	Пинцет1, 2, 3
32.	Ножницы1, 2, 3
33.	Грелка медицинская1, 2, 3
34.	Пузырь для льда1, 2, 3
35.	Почкообразный лоток1, 2, 3
36.	Емкость с дезинфицирующим раствором1, 2, 3
37.	Комплект воздухопроводов для искусственного дыхания "рот в рот"1, 2
38.	Носилки1, 2, 3
39.	Травматологическая укладка1, 2, 3
40.	Холодильник1, 2, 3
41.	Емкость для дезинфекции инструментария и расходных материалов1, 2, 3
42.	Емкость для сбора бытовых и медицинских отходов1, 2, 3
43.	Укладка экстренной профилактики парентеральных инфекций

	для оказания первичной медико-санитарной помощи, скорой медицинской помощи, специализированной медицинской помощи и паллиативной медицинской помощи ^{1, 2, 3}
44.	УЗ аппарат диагностический портативный переносной 4-мя датчиками: конвексный, линейный, фазированный, микроконвексный ^{2, 3, 4}

Правила организации деятельности дневного стационара детской поликлиники (детского поликлинического отделения)

1. Настоящие Правила устанавливают порядок организации деятельности дневного стационара детской поликлиники (детского поликлинического отделения) (далее - дневной стационар).

2. Дневной стационар является структурным подразделением медицинской организации и организуется для оказания первичной медико-санитарной помощи детям при заболеваниях и состояниях, не требующих круглосуточного медицинского наблюдения.

3. На должность заведующего дневным стационаром-врача - педиатра назначается специалист, соответствующий Квалификационным требованиям к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки "Здравоохранение и медицинские науки", утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 8 октября 2015 г. N 707н1 (далее - Квалификационные требования), по специальности "педиатрия", имеющий стаж работы по данной специальности не менее 5 лет.

4. На должность врача-педиатра дневного стационара назначается специалист, соответствующий Квалификационным требованиям по специальности "педиатрия" без предъявления требований к стажу работы.

5. Структура и штатная численность дневного стационара устанавливаются руководителем медицинской организации, в составе которого создан дневной стационар, исходя из объема проводимой лечебно-диагностической работы и численности обслуживаемого детского населения согласно приложению N 10 к Положению об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям, утвержденному настоящим приказом.

6. Число коек и профиль дневного стационара определяются руководителем медицинской организации, в составе которой он создан, с учетом заболеваемости детского населения.

7. В соответствии с профилем койки дневного пребывания являются структурной частью коечного фонда отделения (палаты) медицинской организации.

8. Работа дневного стационара с учетом объемов проводимых медицинских мероприятий осуществляется в 2 смены.

9. В дневном стационаре рекомендуется предусматривать:
процедурную;

помещение для приема детей;
помещения (палаты) для размещения детей;
помещение для врачей;
помещение для медицинских работников

10. Основными функциями дневного стационара являются:

- наблюдение и лечение детей после оказания медицинской помощи в стационарных условиях;
- проведение профилактических, диагностических, лечебных и реабилитационных мероприятий детям, не требующим круглосуточного медицинского наблюдения, в том числе в случаях, когда проведение указанных мероприятий требует специальной подготовки;
- выполнение индивидуальных программ по медицинской реабилитации и абилитации ребенка-инвалида;
- разработка и внедрение новых методов диагностики, лечения и медицинской реабилитации;
- оказание консультативной и организационно-методической помощи врачам - специалистам медицинских организаций;
- предоставление первичных данных о медицинской деятельности для информационных систем в сфере здравоохранения.

11. Оснащение дневного стационара осуществляется в соответствии со стандартом оснащения и профилем патологии, предусмотренным приложением N 11 к Положению об организации оказания первичной медико-санитарной помощи детям, утвержденному настоящим приказом.

12. Дневной стационар для обеспечения своей деятельности использует возможности всех лечебно-диагностических и вспомогательных подразделений медицинской организации, в составе которой он создан.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Вопросы по теме занятия:

- Организация работы детской поликлиники
- Оснащение педиатрического отделения
- Оснащение дневного стационара
- Оснащение центра здоровья детей

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. В МЕНЬШЕЙ СТЕПЕНИ К КРИТЕРИЯМ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ ОТНОСИТСЯ

- 1) эмоциональный тонус
- 2) одышка
- 3) состояние кожи, подкожной клетчатки, костно-мышечной системы
- 4) функциональное состояние желудочно-кишечного тракта
- 5) уровень нервно-психического развития

2. В МЕНЮ, С ПОЗИЦИИ ПРОФИЛАКТИКИ ПИЩЕВЫХ ОТРАВЛЕНИЙ В ДДУ, ИСКЛЮЧАЮТСЯ

- 1) макароны с сыром
- 2) творожные запеканки
- 3) омлеты
- 4) макароны по-флотски
- 5) сырники

3. ВОЗРАСТ РЕБЕНКА, КОТОРЫЙ УВЕРЕННО ХВАТАЕТ ПРЕДМЕТЫ, ИГРАЕТ СВОИМИ РУКАМИ, ГРОМКО СМЕЕТСЯ, С ПОДДЕРЖКОЙ МОЖЕТ СИДЕТЬ

- 1) 4 месяца
- 2) 1 месяц
- 3) 3 месяца
- 4) 6 месяцев
- 5) 7 месяцев

4. ФИЛИППИНСКИЙ ТЕСТ В 4 ГОДА

- 1) отрицательный
- 2) положительный
- 3) сомнительный
- 4) не определяется
- 5) проведение теста не корректно по возрасту

5. РОСТОВОЙ СКАЧОК У РЕБЕНКА 12 ЛЕТ ПРОИСХОДИТ

- 1) за счет роста длины нижних конечностей
- 2) за счет роста туловища
- 3) за счет одновременного роста в длину нижних конечностей и туловища
- 4) за счет роста туловища и замедления роста нижних конечностей
- 5) за счет роста длины верхних конечностей

6. СПЕЦИАЛЬНАЯ ПОДГОТОВКА РЕБЁНКА К ПОСТУПЛЕНИЮ В ДДУ НАЧИНАЕТСЯ

- 1) с 3 месяцев
- 2) с 6 месяцев

- 3) с 1 года
- 4) с 2 лет 6 месяцев
- 5) с 1,5 лет

7. ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ СМЕРТИ

- 1) асфиксия, родовая травма, врожденные аномалии развития, гемолитическая болезнь
- 2) асфиксия, болезни органов дыхания, гемолитическая болезнь
- 3) родовая травма, пиелонефрит, врожденные аномалии развития
- 4) инфекции плода, пневмонии, гемолитическая болезнь, ОРЗ
- 5) врожденные аномалии развития, наследственность

8. ИНВАЛИДНОСТЬ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ - ЭТО

- 1) стойкое нарушение общей трудоспособности
- 2) стойкая социальная дезадаптация, обусловленная патологическим состоянием
- 3) постоянное нарушение трудоспособности
- 4) физический дефект ребенка
- 5) стойкое длительное нарушение трудоспособности, вызванное хроническим заболеванием, травмой или патологическим состоянием

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
- 4) госпитализация
- 5) ретардация

10. В СИСТЕМЕ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ ВЫДЕЛЯЮТ 3 ЭТАПА

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

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Девочка Аня, 4 мес., родилась с массой тела 3200 гр., длиной 50 см., окружностью груди 32 см., окружностью головы 34 см. в настоящее время масса 6200 гр., длина 61 см., окружность груди 42,1 см., окружность головы

41,8 см. за первый месяц прибавка массы составила 800 гр., за второй – 650 гр., за третий – 750 гр., за четвертый – 600 гр. Девочка хорошо держит голову, лежа на животе, опирается на согнутые под прямым углом предплечья, поворачивается со спины на бок, тянется к игрушкам, рассматривает свои руки, певуче гулит, смеется.

При осмотре: кожа ребенка розовая, подкожно-жировой слой выражен хорошо, тургор тканей удовлетворительный. Большой родничок размерами 1,5x1,5 см., костные края плотные. Со стороны органов дыхания и кровообращения изменений нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает из-под реберного края на 2 см. Стул 1-2 раза в день не изменен.

1. Оцените показатели физического развития ребенка при рождении
2. Оцените показатели физического развития ребенка в настоящее время
3. Назовите методы оценки физического развития.
4. Оцените психомоторное развитие ребенка.
5. Назовите критерии оценки биологического возраста у детей первого года жизни.

Задача №2.

Первичный врачебный патронаж к новорожденному в возрасте 7 дней. Девочка от здоровой матери, первой беременности, протекавшей с токсикозом I половины. Родилась на 38-й неделе беременности с массой тела 2960 гр., длиной 49 см. При осмотре: активна, крик громкий и эмоциональный, хорошо удерживает температуру тела, активно сосет грудь. Кожа чистая, слабая иктеричность кожи лица и туловища. Пупочная ранка под сухой корочкой, без воспалительной реакции, сосуды не пальпируются. Большой родничок 1,5x2 см., на уровне костных краев. Ногти переросли кончики пальцев. Пульс 146 уд/мин. Тоны сердца звучные, ритмичные. ЧДД 42 в минуту с апноэ по 2-3 сек. В легких дыхание проводится равномерно, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме. Большие половые губы закрывают малые. Рефлексы новорожденных вызываются. Мышечный тонус нормальный. Волосистой покров выражен только на голове.

1. Рассчитайте масса - ростовой коэффициент при рождении.
2. Синдром желтухи: причины развития, клинические проявления.
3. Укажите наиболее вероятную причину желтухи?
4. Дайте понятие физиологическая желтуха.
5. Назовите особенности кожи новорожденного и детей первого года жизни.

Задача №3.

Первичный врачебный патронаж к новорожденному в возрасте 6 дней. Девочка от здоровой матери, первой беременности, протекавшей с гестозом I половины. Родилась на 39-й неделе беременности с массой тела 2960 гр., длиной 49 см.

При осмотре: активна, крик громкий, эмоционально окрашен, хорошо удерживает температуру тела, активно сосет грудь. Кожа чистая, легкая иктеричность кожи лица и туловища. Пупочная ранка сухая, сосуды не пальпируются. Большой родничок 1,5x2 см., на уровне костных краев. Ногти переросли кончики пальцев. Пульс 142 уд/мин. Тоны сердца звучные, ритмичные. Частота дыхания 40 в минуту с апноэ по 1-2 сек. В легких дыхание проводится равномерно, ослабленное везикулярное нет. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме. Большие половые губы закрывают малые. Рефлексы новорожденных вызываются. Мышечный тонус нормальный. Волосной покров выражен только на голове.

1. Оцените признаки морфологической и функциональной зрелости, рассчитайте масса - ростовой коэффициент при рождении.

2. Назовите особенности периферической крови новорожденного ребенка.

3. Вскармливание детей первых 10 дней жизни.

4. Физиологическая желтуха новорожденного (понятие, причины).

5. Назовите частоту сердечных сокращений новорожденного.

Задача №4.

Новорожденный мальчик 10 дней. Ребенок от молодых родителей, срочных родов. Беременность I, протекала с гестозом в 1-й и 2-й половины (рвота, нефропатия). Родился с обвитием пуповины вокруг шеи и туловища. Закричал после санации верхних дыхательных путей и желудка. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Масса тела 3100 гр., длина - 51 см. К груди приложен на 2-е сутки, сосал неактивно, обильно срыгивал. Получал докорм смесью «Энфамил-1». Выписан из роддома на 8-е сутки с потерей массы 250 гр. При осмотре: мать жалуется на недостаток молока, докармливает смесью «Энфамил-1». Ребенок беспокоен, при крике часто вздрагивает, отмечается тремор подбородка. Большой родничок 3,5x3,5 см., не выбухает. Малый родничок 1x1 см. Сухожильные рефлексы оживлены, повышен тонус разгибателей, мышечная дистония. Реакция на свет, звук - живые. Взгляд - плавающий. Голову не удерживает. Физиологические рефлексы: сосательный (+), глотательный (+), Бабкина (+), Робинсона (-), Моро (1 фаза), Бауэра (-), опора на наружную поверхность стопы, автоматическая походка с перекрестом в нижней трети голени, Галанта (+), Переса декапитированный, Бабинского (+). Кожа и слизистые оболочки чистые. Пупочная ранка сухая, чистая. В легких дыхание, ослабленное везикулярное, хрипов нет. Перкуторный звук - ясный легочный. Тоны сердца громкие, ритмичные,

ЧСС- 132 уд. в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см., селезенка у края реберной дуги. Стул 3 раза в сутки кашицеобразный с небольшой примесью слизи. Наружные половые органы сформированы правильно, яички в мошонке.

1. О чем можно думать? Определите факторы направленного риска развития патологии.

2. Физиологическая убыль массы?

3. АФО нервной системы новорожденного ребенка: безусловные рефлексы, их диагностическое значение.

4. Смешанное вскармливание (определение, показания к переводу на смешанное вскармливание).

5. Продолжительность сна новорожденного.

Задача №5.

Мальчик, 15 дней, от I беременности, срочных родов. Во время беременности мать переболела ОРВИ. 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, на 3-й день переведен из роддома в отделение новорожденных детской больницы, в связи с генерализацией пиодермии и появлением симптомов интоксикации. Лечился антибиотиками (в/м 10 дней). Ребенок выписан домой на 14-е сутки в удовлетворительном состоянии. В связи с гипогалактией у матери ребенок докармливается смесью «Агуша Gold» по 30-50 мл. на одно кормление, кормят 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 130 ударов в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +3 см., селезенка у края реберной дуги. Стул кашицеобразный, 3-5 раз в сутки, без патологических примесей.

1. О чем можно думать?

2. Определите группу здоровья, направленность риска.

3. Анатомо-физиологические особенности кроветворной системы.

4. Гипогалактия: причины развития, классификация, профилактика.

5. Дайте рекомендации матери по уходу за ребенком.

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. Составить паспорт участка;
2. Составить план участкового педиатра на месяц;
3. Провести анализ заболеваемости участка;
4. Уметь заполнить медицинскую документацию - форма №№ 112/у, 026/у, 030/у.
5. Оценить правильность проведения медицинской сестрой базовой скрининг-программы;
6. Составить схему профилактического осмотра для детей разного возраста;
7. 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-	СПб. : СпецЛит	2015

	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
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 14.1.2** «Организация работы детской поликлиники, ОМС, льготное лекарственное обеспечение (2 часть)».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Достижения детского здравоохранения, переход его на качественно новый уровень, совершенствование форм и методов работы направлены на максимальное приближение медицинской помощи к населению. Ведущую роль по сохранению и укреплению здоровья подрастающего поколения играет первичное звено здравоохранения – детские поликлиники. В рамках «Национального проекта здоровья» уделяется большое внимание работе участкового педиатра, одной из главных фигур детского здравоохранения. Поэтому изучение данной темы позволит клиническому ординатору хорошо ориентироваться в вопросах организации и работы детской поликлиники, что поможет ему в будущей самостоятельной врачебной деятельности.

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 (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Функции и структура детской поликлиники

Ведущее место в системе детского здравоохранения занимает амбулаторно-поликлиническая помощь, которая обеспечивается широкой сетью детских поликлиник и поликлинических отделений.

Детская поликлиника – государственное учреждение, призванное обеспечивать широкий комплекс мероприятий по медицинскому обслуживанию здоровых детей, профилактике заболеваний и лечению больных детей на дому. Детская поликлиника обычно входит в состав детской, общей городской или центральной районной больницы. В отдельных случаях она может быть самостоятельным лечебно-профилактическим учреждением. В районе своей деятельности детская

поликлиника ведет профилактическую работу и оказывает лечебную помощь детям от рождения до 17 лет (17 лет 11 месяцев 29 дней) как на дому, так и в поликлинике, а также осуществляет медицинское обслуживание детей в детских дошкольных учреждениях и школах. Эта работа состоит из активного наблюдения за состоянием здоровья и развитием детей различных возрастных групп в динамике, периодических комплексных осмотров их врачами узких специальностей, проведения противоэпидемических мероприятий, прививочной иммунопрофилактики, гигиенического воспитания детей и их родителей.

Категорийность детской поликлиники определяется численностью обслуживаемого детского населения. Поэтому важным моментом является достоверный учет контингента детей, который уточняется ежегодной переписью, проводимой участковыми патронажными сестрами. В крупных городах удобнее составлять списки детей по каждому обслуживаемому дому. В настоящее время различают 5 категорий детских поликлиник в зависимости от планируемого числа посещений в день (первая категория – 800 посещений, вторая – 700, третья – 500, четвертая – 300, пятая – 150).

Структура поликлиники. Подразделениями в структуре любой поликлиники являются: регистратура, фильтр с отдельным входом и боксированный изолятор, кабинет доврачебной помощи, кабинеты врачей, лечебно-диагностические и профилактические кабинеты (рентгеновский, функциональной диагностики, физиотерапевтический, ингаляций, процедурный, ортопедический, ЛФК, массажа, здорового ребенка), бассейн, пункт раздачи молочных смесей, административно-хозяйственные помещения. Во многих поликлиниках есть свои клиническая и биохимическая лаборатории. В некоторых поликлиниках есть отделения восстановительного лечения.

Фильтр – это помещение при входе в поликлинику для больных детей, которое сообщается с боксами, куда направляются дети, подозрительные на наличие у них инфекционных заболеваний. Выход из боксового изолятора должен быть отдельным.

Регистратура – важное звено в структуре поликлиники. От четкости работы регистратуры во многом зависит своевременность и порядок в обслуживании больных и здоровых детей. Поликлиника работает в две смены, и участковые врачи планируют свою работу так, чтобы один и тот же врач в течение недели имел дни с утренним приемом и дни с вечерним приемом. В регистратуре поликлиники есть специальный стенд и стол с папками для предварительной самозаписи на прием к специалистам. Основным документом детской поликлиники является история развития ребенка (уч. ф. № 112). Истории развития хранятся на стеллажах в регистратуре и раскладываются по участково-территориальному принципу. Обычно они имеют цветную маркировку корешков, различную по участкам, что облегчает работу регистратора. Вызовы врача на дом, переданные по телефону, при личном посещении регистратуры вносятся в книгу записи

вызовов врача на дом, отдельную для каждого участка. В нее вписываются, кроме того, активные посещения по инициативе самого врача, а также вызовы, переданные со станции скорой и неотложной помощи.

Принимая вызов на дом, регистратор обязательно уточняет состояние больного, основные жалобы, температуру тела. О случаях тяжелого состояния он немедленно сообщает участковому педиатру, при отсутствии последнего – заведующему поликлиническим отделением или поликлиникой.

Кабинет доврачебной помощи является самостоятельным структурным подразделением и подчиняется старшей медицинской сестре поликлиники. В него обращаются дети и их родители для проведения контрольного кормления, обработки микротравм, выдачи справок об эпидемической обстановке по месту жительства, оформления справок из истории развития и направлений на различные виды исследований перед определением детей в дошкольные учреждения либо при поступлении в школу, отъезде в детские санатории и летние оздоровительные учреждения. В кабинете доврачебной помощи производятся также антропометрические измерения, определение температуры тела и артериального давления перед осмотром педиатра. Все это сокращает время пребывания в поликлинике родителей с детьми, ликвидирует очереди, разгружает педиатрический прием за счет уменьшения посещений, связанных с оформлением документации. Ребенок попадает на прием со всеми необходимыми исследованиями и документами, подготовленными для окончательного заключения о состоянии здоровья или подписи выписок, справок и др.

Кабинет здорового ребенка - структурное подразделение детской поликлиники, выполняющее роль методического центра по проведению профилактической работы среди детей раннего возраста. Он обеспечивает консультативно-методическую помощь врачам-педиатрам, медицинским сестрам, молодым матерям и беременным женщинам. Основной штатной единицей кабинета является специально подготовленная медицинская сестра (фельдшер). Руководит ее деятельностью один из заведующих педиатрическим отделением. Медицинская сестра кабинета поддерживает тесную связь с участковыми педиатрами.

Основной задачей кабинета здорового ребенка является обучение молодых матерей теоретическим знаниям и практическим навыкам по вопросам ухода, воспитания, особенностям развития здоровых детей раннего и дошкольного возраста. В оборудование кабинета входят: кровать для ребенка раннего возраста с набором спальных принадлежностей (матрац, простыни, плоская подушка с наволочкой, одеяло теплое, байковое, тканевое, пододеяльники) коляска детская, пеленальный стол весы медицинские, ростомер, столик детский, стульчик детский, стеклянный шкаф для предметов ухода за ребенком и грудью матери, шкафчик для образцов продуктов питания, шкафчик для игрушек. В одном из шкафов должны быть наборы одежды, пеленки, большая пластмассовая кукла для обучения пеленанию и одеванию ребенка. Из наглядных пособий необходимы стенды,

рассказывающие о питании и режиме беременной женщины и кормящей матери, профилактике гипогалактии, проведении дородового патронажа, режиме дня, показателях физического развития, возрастных комплексах массажа и гимнастики, методах закаливания детей первых трех лет жизни, стол с санитарно-просветительной литературой.

Участковые педиатры ведут здесь по графику приемы здоровых детей первого года жизни, определяют степень их физического и нервно-психического развития, беседуют с матерями о методах ухода за детьми и их воспитания, о рациональном питании исходя из индивидуальных особенностей ребенка. При этом они используют имеющиеся в кабинете наглядные пособия. Медицинская сестра часто приглашает 3 – 4 ребенка близкого возраста. Во время осмотра врачом одного ребенка медицинская сестра обучает мать другому методам массажа, гимнастики.

На базе кабинета проходят занятия школы будущих матерей, отцов, проводятся беседы со школьницами старших классов о будущем материнстве. В кабинете ведется рабочая документация: журнал кабинета здорового ребенка.

Педиатрический кабинет предназначен для приема детей врачом – педиатром. Он должен быть хорошо освещенным, с температурой воздуха не ниже 20-22°, достаточно изолированным от внешнего шума. Оборудование: стол для врача, пеленальный столик для осмотра детей раннего возраста, кушетка для осмотра старших детей, ростомеры, сантиметровая лента, детские весы, небольшой столик для медицинских инструментов, шпателя, аппарат для измерения артериального давления, легко моющиеся игрушки.

В работе участкового педиатра выделяют несколько основных разделов:

- профилактическая работа с диспансеризацией;
- лечебная работа;
- санитарно-просветительная работа;
- организационная работа.

Профилактическая работа участкового врача-педиатра включает: неспецифическую профилактику:

- антенатальная охрана плода и новорожденного;
- участие в работе школы молодой матери и молодого отца;
- выполнение дородовых патронажей к беременным женщинам и послеродовых патронажей к новорожденным;
- организация рационального режима и вскармливания детей на первом году жизни;
- профилактика инфекционных и неинфекционных заболеваний у ребенка после рождения;
- проведение комплекса мероприятий по закаливанию детей на участке;
- профилактика и реабилитация детей с хроническими заболеваниями;

- диспансерное наблюдение за здоровыми детьми.
- специфическую профилактику:
- иммунопрофилактика – плановая и экстренная;
- работа в очаге инфекционных заболеваний по предупреждению их распространения путем активной или пассивной иммунизации детей.

Профилактическая работа оценивается по следующим показателям:

- 1.охват беременных дородовыми патронажами;
- 2.занятие беременных в очной школе молодых матерей;
- 3.выполнение первичного врачебно-сестринского патронажа после выписки из родильного дома;
- 4.выполнение врачебных патронажей к новорожденным на 19-20 день их жизни; систематичность наблюдения за детьми первого, второго, третьего года жизни;
- 5.удельный вес детей первых четырех месяцев жизни, переведенных на раннее смешанное и искусственное вскармливание;
- 6.индекс здоровья детей первого месяца, года, а также второго и третьего годов жизни, находящихся под наблюдением педиатра по системе активного патронажа.

Качество профилактической работы педиатрического участка оценивается по уровню заболеваемости новорожденных, перинатальной и ранней детской смертности.

При оценке профилактической работы, проводимой участковым педиатром, большое значение имеют показатели заболеваемости детей первого года жизни рахитом, гипотрофией, анемией.

Противоэпидемическая работа участкового врача-педиатра включает:

- учет детей, подлежащих прививкам, планирование прививочной работы на участке;
- работу с учетной формой №063/у;
- контроль за подготовкой к прививкам детей с аллергическими реакциями на предыдущее введение вакцины;
- подготовку детей с аллергическими реакциями и с длительными медицинскими отводами к обсуждению на иммунологической комиссии;
- оформление временных и постоянных медицинских отводов;
- контроль за состоянием привитых детей, учет необычных реакций на дому, регистрацию инфекционных заболеваний в эпидгруппе района и эпидбюро города, оформление госпитализации;
- работу в очаге, контроль за проведением текущей и заключительной дезинфекции;
- наблюдение за реконвалесцентами инфекционных заболеваний, снятие с учета, мероприятия по реабилитации детей, перенесших инфекционные заболевания.

Лечебная работа участкового врача-педиатра включает:

- лечение на дому детей с острыми заболеваниями и обострениями хронически форм патологии, госпитализацию больных;
- прием в детской поликлинике реконвалесцентов после острых заболеваний, не представляющих опасности заражения для окружающих;
- наблюдение и реабилитация детей, находящихся на учете по форме № 30;
- при работе в объединенной поликлинике – дежурство по больнице.

Санитарно-просветительная работа участкового врача-педиатра включает:

- индивидуальные беседы с родителями и старшими детьми по вопросам гигиены, профилактики и лечения заболеваний;
- занятие в очной школе молодых матерей и отцов;
- встречи с населением;
- вечера вопросов и ответов;
- работу в комнате здоровья на участке;
- выпуск санитарной стенной печати (сан.листки, сангазеты).

Деятельность детской поликлиники отражается в учетной медицинской документации, установленной приказом Министерства здравоохранения СССР № 1030 от 4 октября 1980 г. «Об утверждении форм первичной медицинской документации учреждений здравоохранения»

Медицинский паспорт участка:

Лечебное учреждение:

(адрес поликлиники)

Главный врач

Участок №

Врач:

Количество детей на участке

Из них до года: От 1 до 3-х лет

От 3-х до 7-ми лет От 7-ми до 11 лет

От 12-ти до 15 лет От 15-ти до 18 лет

Схема педиатрического участка:

Основные вопросы диспансеризации детей и подростков

Важнейшим принципом здравоохранения является его профилактическое направление и лечебно-оздоровительные мероприятия на основе применения диспансерного метода.

Диспансеризация – это система работы учреждений здравоохранения, основу которой составляют профилактика, раннее активное выявление заболеваний и комплексное лечение ребенка в амбулаторно-поликлинических условиях, стационаре, санатории. В последние годы на территории нашей страны введена всеобщая диспансеризация детского населения.

Основная задача всеобщей диспансеризации больных и здоровых детей: первичная профилактика, включающая не только медицинские мероприятия, но и проведение широких санитарно-гигиенических мер с целью охраны окружающей среды, а также формирования здорового образа

жизни, широкое внедрение физической культуры и спорта, гигиеническое обучение и воспитание детей.

Организация диспансеризации детей возлагается на педиатрические и дошкольно-школьные отделения в детских поликлиниках. Для проведения их дообследования используются диспансеры, стационары больниц и другие учреждения здравоохранения.

В сельской местности проведение диспансеризации детей возлагается на участковые больницы и амбулатории, поликлиники районных больниц, центральных районных больниц. Органы здравоохранения республик, областей при необходимости организуют бригады специалистов из республиканских, областных больниц, медвузов и клинических НИИ, а также из городских лечебно-профилактических учреждений. Бригады должны быть обеспечены оборудованием и транспортом. Персональная ответственность за осуществление диспансеризации возлагается на руководителей органов и учреждений здравоохранения.

Планирование проведения всеобщей диспансеризации в городе начинается с территориального педиатрического участка, в сельской местности – с участковой больницы, амбулатории. С этой целью проводится персональный учет всего населения, проживающего в районе обслуживания. Затем дети, подлежащие диспансеризации, распределяются по группам: дети первого и второго года жизни; дети дошкольного возраста до 6 – 7 лет (в организованных коллективах) и дети, не посещающие детских дошкольных учреждений; школьники до 17 лет. Составляются графики осмотров и исследований подлежащих диспансеризации групп.

Учет и документация.

Учет ежегодной диспансеризации детей – это систематическая (2 раза в год) перепись детей, проживающих на территории, обслуживаемой лечебно-профилактическим учреждением. Для учета всеобщей диспансеризации заполняется учетная форма, утвержденная МЗ РФ, в которую вносят даты врачебных осмотров, лабораторных и рентгенологических исследований, установленный диагноз и группу здоровья.

Цель учета:

- учет движения населения, проживающего на территории обслуживания данного амбулаторно-поликлинического учреждения, а также контингента людей, прикрепленных к данному учреждению для диспансеризации;
- планирование работы учреждения и отдельных специалистов по подготовке и проведению ежегодной диспансеризации (на год, квартал, месяц);
- контроль и управление ходом проведения диспансеризации (фактический охват населения ежегодной диспансеризацией, полнота обследования детей и т.д.);
- составление отчетных данных.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Вопросы по теме занятия:

- Организация работы детской поликлиники
- Оснащение педиатрического отделения
- Оснащение дневного стационара
- Оснащение центра здоровья детей

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. В МЕНЬШЕЙ СТЕПЕНИ К КРИТЕРИЯМ ЭФФЕКТИВНОСТИ ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ 1 ГОДА ЖИЗНИ ОТНОСИТСЯ

- 1) эмоциональный тонус
- 2) одышка
- 3) состояние кожи, подкожной клетчатки, костно-мышечной системы
- 4) функциональное состояние желудочно-кишечного тракта
- 5) уровень нервно-психического развития

2. В МЕНЮ, С ПОЗИЦИИ ПРОФИЛАКТИКИ ПИЩЕВЫХ ОТРАВЛЕНИЙ В ДДУ, ИСКЛЮЧАЮТСЯ

- 1) макароны с сыром
- 2) творожные запеканки
- 3) омлеты
- 4) макароны по-флотски
- 5) сырники

3. ВОЗРАСТ РЕБЕНКА, КОТОРЫЙ УВЕРЕННО ХВАТАЕТ ПРЕДМЕТЫ, ИГРАЕТ СВОИМИ РУКАМИ, ГРОМКО СМЕЕТСЯ, С ПОДДЕРЖКОЙ МОЖЕТ СИДЕТЬ

- 1) 4 месяца
- 2) 1 месяц
- 3) 3 месяца
- 4) 6 месяцев
- 5) 7 месяцев

4. ФИЛИППИНСКИЙ ТЕСТ В 4 ГОДА

- 1) отрицательный
- 2) положительный
- 3) сомнительный
- 4) не определяется
- 5) проведение теста не корректно по возрасту

5. РОСТОВОЙ СДВИГ У РЕБЕНКА 12 ЛЕТ ПРОИСХОДИТ

- 1) за счет роста длины нижних конечностей

- 2) за счет роста туловища
- 3) за счет одновременного роста в длину нижних конечностей и туловища
- 4) за счет роста туловища и замедления роста нижних конечностей
- 5) за счет роста длины верхних конечностей

6. СПЕЦИАЛЬНАЯ ПОДГОТОВКА РЕБЁНКА К ПОСТУПЛЕНИЮ В ДДУ НАЧИНАЕТСЯ

- 1) с 3 месяцев
- 2) с 6 месяцев
- 3) с 1 года
- 4) с 2 лет 6 месяцев
- 5) с 1,5 лет

7. ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ СМЕРТИ

- 1) асфиксия, родовая травма, врожденные аномалии развития, гемолитическая болезнь
- 2) асфиксия, болезни органов дыхания, гемолитическая болезнь
- 3) родовая травма, пиелонефрит, врожденные аномалии развития
- 4) инфекции плода, пневмонии, гемолитическая болезнь, ОРЗ
- 5) врожденные аномалии развития, наследственность

8. ИНВАЛИДНОСТЬ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ - ЭТО

- 1) стойкое нарушение общей трудоспособности
- 2) стойкая социальная дезадаптация, обусловленная патологическим состоянием
- 3) постоянное нарушение трудоспособности
- 4) физический дефект ребенка
- 5) стойкое длительное нарушение трудоспособности, вызванное хроническим заболеванием, травмой или патологическим состоянием

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
- 4) госпитализация
- 5) ретардация

10. В СИСТЕМЕ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ ВЫДЕЛЯЮТ 3 ЭТАПА

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

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Девочка Аня, 4 мес., родилась с массой тела 3200 гр., длиной 50 см., окружностью груди 32 см., окружностью головы 34 см. в настоящее время масса 6200 гр., длина 61 см., окружность груди 42,1 см., окружность головы 41,8 см. за первый месяц прибавка массы составила 800 гр., за второй – 650 гр., за третий – 750 гр., за четвертый – 600 гр. Девочка хорошо держит голову, лежа на животе, опирается на согнутые под прямым углом предплечья, поворачивается со спины на бок, тянется к игрушкам, рассматривает свои руки, певуче гулит, смеется.

При осмотре: кожа ребенка розовая, подкожно-жировой слой выражен хорошо, тургор тканей удовлетворительный. Большой родничок размерами 1,5x1,5 см., костные края плотные. Со стороны органов дыхания и кровообращения изменений нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает из-под реберного края на 2 см. Стул 1-2 раза в день не изменен.

1. Оцените показатели физического развития ребенка при рождении
2. Оцените показатели физического развития ребенка в настоящее время
3. Назовите методы оценки физического развития.
4. Оцените психомоторное развитие ребенка.
5. Назовите критерии оценки биологического возраста у детей первого года жизни.

Задача №2.

Первичный врачебный патронаж к новорожденному в возрасте 7 дней. Девочка от здоровой матери, первой беременности, протекавшей с токсикозом I половины. Родилась на 38-й неделе беременности с массой тела 2960 гр., длиной 49 см. При осмотре: активна, крик громкий и эмоциональный, хорошо удерживает температуру тела, активно сосет грудь. Кожа чистая, слабая иктеричность кожи лица и туловища. Пупочная ранка под сухой корочкой, без воспалительной реакции, сосуды не пальпируются. Большой родничок 1,5x2 см., на уровне костных краев. Ногти переросли кончики пальцев. Пульс 146 уд/мин. Тоны сердца звучные, ритмичные. ЧДД 42 в минуту с апноэ по 2-3 сек. В легких дыхание проводится равномерно, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме. Большие половые губы закрывают малые. Рефлексы новорожденных вызываются. Мышечный тонус нормальный. Волосистой покров выражен только на голове.

1. Рассчитайте масса - ростовой коэффициент при рождении.
2. Синдром желтухи: причины развития, клинические проявления.
3. Укажите наиболее вероятную причину желтухи?
4. Дайте понятие физиологическая желтуха.
5. Назовите особенности кожи новорожденного и детей первого года жизни.

Задача №3.

Первичный врачебный патронаж к новорожденному в возрасте 6 дней. Девочка от здоровой матери, первой беременности, протекавшей с гестозом I половины. Родилась на 39-й неделе беременности с массой тела 2960 гр., длиной 49 см.

При осмотре: активна, крик громкий, эмоционально окрашен, хорошо удерживает температуру тела, активно сосет грудь. Кожа чистая, легкая иктеричность кожи лица и туловища. Пупочная ранка сухая, сосуды не пальпируются. Большой родничок 1,5x2 см., на уровне костных краев. Ногти переросли кончики пальцев. Пульс 142 уд/мин. Тоны сердца звучные, ритмичные. Частота дыхания 40 в минуту с апноэ по 1-2 сек. В легких дыхание проводится равномерно, ослабленное везикулярное нет. Живот мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме. Большие половые губы закрывают малые. Рефлексы новорожденных вызываются. Мышечный тонус нормальный. Волосной покров выражен только на голове.

1. Оцените признаки морфологической и функциональной зрелости, рассчитайте масса - ростовой коэффициент при рождении.
2. Назовите особенности периферической крови новорожденного ребенка.
3. Вскармливание детей первых 10 дней жизни.
4. Физиологическая желтуха новорожденного (понятие, причины).
5. Назовите частоту сердечных сокращений новорожденного.

Задача №4.

Новорожденный мальчик 10 дней. Ребенок от молодых родителей, срочных родов. Беременность I, протекала с гестозом в 1-й и 2-й половины (рвота, нефропатия). Родился с обвитием пуповины вокруг шеи и туловища. Закричал после санации верхних дыхательных путей и желудка. Оценка по шкале Апгар 6/8 баллов. Масса тела 3100 гр., длина - 51 см. К груди приложен на 2-е сутки, сосал неактивно, обильно срыгивал. Получал докорм смесью «Энфамил-1». Выписан из роддома на 8-е сутки с потерей массы 250 гр. При осмотре: мать жалуется на недостаток молока, докармливает смесью «Энфамил-1». Ребенок беспокоен, при крике часто вздрагивает, отмечается тремор подбородка. Большой родничок 3,5x3,5 см., не выбухает. Малый родничок 1x1 см. Сухожильные рефлексы оживлены, повышен тонус разгибателей, мышечная дистония. Реакция на свет, звук - живые. Взгляд - плавающий. Голову не удерживает. Физиологические рефлексы: сосательный (+), глотательный (+), Бабкина (+), Робинсона (-), Моро (1 фаза), Бауэра (-), опора на наружную поверхность стопы, автоматическая походка с перекрестом в нижней трети голени, Галанта (+), Переса декапитированный, Бабинского (+). Кожа и слизистые оболочки чистые. Пупочная ранка сухая, чистая. В легких дыхание, ослабленное везикулярное, хрипов нет. Перкуторный звук - ясный легочный. Тоны сердца громкие, ритмичные,

ЧСС- 132 уд. в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см., селезенка у края реберной дуги. Стул 3 раза в сутки кашицеобразный с небольшой примесью слизи. Наружные половые органы сформированы правильно, яички в мошонке.

1. О чем можно думать? Определите факторы направленного риска развития патологии.
2. Физиологическая убыль массы?
3. АФО нервной системы новорожденного ребенка: безусловные рефлексы, их диагностическое значение.
4. Смешанное вскармливание (определение, показания к переводу на смешанное вскармливание).
5. Продолжительность сна новорожденного.

Задача №5.

Мальчик, 15 дней, от I беременности, срочных родов. Во время беременности мать переболела ОРВИ. 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, на 3-й день переведен из роддома в отделение новорожденных детской больницы, в связи с генерализацией пиодермии и появлением симптомов интоксикации. Лечился антибиотиками (в/м 10 дней). Ребенок выписан домой на 14-е сутки в удовлетворительном состоянии. В связи с гипогалактией у матери ребенок докармливается смесью «Агуша Gold» по 30-50 мл. на одно кормление, кормят 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 130 ударов в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень +3 см., селезенка у края реберной дуги. Стул кашицеобразный, 3-5 раз в сутки, без патологических примесей.

1. О чем можно думать?
2. Определите группу здоровья, направленность риска.
3. Анатомо-физиологические особенности кроветворной системы.
4. Гипогалактия: причины развития, классификация, профилактика.
5. Дайте рекомендации матери по уходу за ребенком.

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. Составить паспорт участка;
2. Составить план участкового педиатра на месяц;
3. Провести анализ заболеваемости участка;
4. Уметь заполнить медицинскую документацию - форма №№ 112/у, 026/у, 030/у.
5. Оценить правильность проведения медицинской сестрой базовой скрининг-программы;
6. Составить схему профилактического осмотра для детей разного возраста;
7. 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-	СПб. : СпецЛит	2015

	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
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 14.2.1** «Наблюдение здорового ребенка, профилактическая педиатрия».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. Достижения детского здравоохранения, переход его на качественно новый уровень, совершенствование форм и методов работы направлены на максимальное приближение медицинской помощи к населению. Ведущую роль по сохранению и укреплению здоровья подрастающего поколения играет первичное звено здравоохранения – детские поликлиники. В рамках «Национального проекта здоровья» уделяется большое внимание работе участкового педиатра, одной из главных фигур детского здравоохранения. Поэтому изучение данной темы позволит клиническому ординатору хорошо ориентироваться в вопросах организации и работы детской поликлиники, что поможет ему в будущей самостоятельной врачебной деятельности.

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 (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

1. Настоящий Порядок устанавливает правила проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних (далее – профилактические осмотры).

2. Профилактические осмотры проводятся в установленные возрастные периоды в целях раннего (своевременного) выявления патологических состояний, заболеваний и факторов риска их развития, не медицинского потребления наркотических средств и психотропных веществ, а также в целях определения групп здоровья и выработки рекомендаций для несовершеннолетних и их родителей или иных законных представителей.

3. Профилактические осмотры несовершеннолетних в целях раннего выявления не медицинского потребления наркотических средств и

психотропных веществ проводятся в порядке, установленном приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 6 октября 2014 г. N 581н "О Порядке проведения профилактических медицинских осмотров обучающихся в общеобразовательных организациях и профессиональных образовательных организациях, а также образовательных организациях высшего образования в целях раннего выявления незаконного потребления наркотических средств и психотропных веществ".

4. Профилактические осмотры несовершеннолетних в целях выявления туберкулеза проводятся в порядке, установленном приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 21 марта 2017 г. N 124н "Об утверждении порядка и сроков проведения профилактических медицинских осмотров граждан в целях выявления туберкулеза.

5. Необходимым предварительным условием проведения профилактического осмотра является дача информированного добровольного согласия несовершеннолетнего (его родителя или иного законного представителя) на медицинское вмешательство с соблюдением требований, установленных статьей 20 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".

6. Профилактические осмотры проводятся в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи и территориальных программ государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, в том числе в рамках территориальной программы обязательного медицинского страхования.

7. Профилактические осмотры проводятся медицинскими организациями в объеме, предусмотренном перечнем исследований при проведении профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних согласно приложению N 1 к настоящему Порядку (далее - Перечень исследований).

8. Информация о состоянии здоровья несовершеннолетнего, полученная по результатам профилактического осмотра, предоставляется несовершеннолетнему лично врачом, принимающим непосредственное участие в проведении профилактических осмотров. В отношении несовершеннолетнего, не достигшего возраста, установленного частью 2 статьи 54 Федерального закона, информация о состоянии здоровья предоставляется его родителю или иному законному представителю.

9. В случае если при проведении профилактического осмотра выявлены признаки причинения вреда здоровью несовершеннолетнего, в отношении которых имеются достаточные основания полагать, что они возникли в результате противоправных действий, медицинский работник обязан обеспечить информирование об этом органов внутренних дел в соответствии с Порядком информирования медицинскими организациями органов внутренних дел о поступлении пациентов, в отношении которых имеются достаточные основания полагать, что вред их здоровью причинен в результате противоправных действий, утвержденным приказом

Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 17 мая 2012 г. №565н.

10. Профилактические осмотры проводятся медицинскими организациями независимо от их организационно-правовой формы, оказывающими первичную медико-санитарную помощь несовершеннолетним и имеющими лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по "медицинским осмотрам профилактическим", "педиатрии" или "общей врачебной практике (семейной медицине)", "неврологии", "офтальмологии", "травматологии и ортопедии", "детской хирургии" или "хирургии" <5>, "психиатрии", "стоматологии детской" или "стоматологии общей практики" <5>, "детской урологии-андрологии" или "урологии" <5>, "детской эндокринологии" или "эндокринологии" <5>, "оториноларингологии (за исключением кохlearной имплантации)", "акушерству и гинекологии (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)", "лабораторной диагностике", "клинической лабораторной диагностике", "функциональной диагностике", "ультразвуковой диагностике" и "рентгенологии".

Профилактические осмотры обучающихся в образовательных организациях, реализующих основные общеобразовательные программы, образовательные программы среднего профессионального образования, осуществляются в образовательной организации либо в случаях, установленных органами государственной власти субъектов Российской Федерации, в медицинской организации. Для прохождения профилактических осмотров обучающихся в образовательной организации эта образовательная организация обязана предоставить безвозмездно медицинской организации помещение, соответствующее условиям и требованиям для оказания указанной помощи.

11. В случае если у медицинской организации, имеющей лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по "медицинским осмотрам профилактическим", "педиатрии" или "общей врачебной практике (семейной медицине)", отсутствует лицензия на медицинскую деятельность в части выполнения иных работ (услуг), перечисленных в пункте 10 настоящего Порядка, указанная медицинская организация заключает договор для проведения профилактических осмотров с иными медицинскими организациями, имеющими лицензию на осуществление медицинской деятельности в части выполнения требуемых работ (услуг).

В случае если в медицинской организации отсутствует:

1) врач - детский уролог-андролог, то в проведении профилактического осмотра участвует врач-уролог или врач - детский хирург, прошедший обучение по программам дополнительного профессионального образования в части особенностей урологических заболеваний у детей, при этом медицинская организация должна иметь лицензию на осуществление

медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по "урологии" или "детской хирургии" соответственно;

2) врач-стоматолог детский, то в проведении профилактического осмотра участвует врач-стоматолог, прошедший обучение по программам дополнительного профессионального образования в части особенностей стоматологических заболеваний у детей, при этом медицинская организация должна иметь лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по "стоматологии общей практики";

3) врач - детский эндокринолог, то в проведении профилактического осмотра участвует врач-эндокринолог, прошедший обучение по программам дополнительного профессионального образования в части особенностей эндокринологических заболеваний у детей, при этом медицинская организация должна иметь лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по "эндокринологии";

4) врач-психиатр детский (врач-психиатр подростковый), то в проведении профилактического осмотра участвует врач-психиатр, прошедший обучение по программам дополнительного профессионального образования в части особенностей психических расстройств и расстройств поведения у детей, при этом медицинская организация должна иметь лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по "психиатрии";

5) врач - детский хирург, то в проведении профилактического осмотра участвует врач-хирург, прошедший обучение по программам дополнительного профессионального образования в части особенностей хирургических заболеваний у детей, при этом медицинская организация должна иметь лицензию на осуществление медицинской деятельности, предусматривающую выполнение работ (оказание услуг) по "хирургии".

12. В целях организации проведения профилактических осмотров врачами-педиатрами, врачами-ми-педиатрами участковыми, врачами общей практики (семейными врачами) (далее - врач, ответственный за проведение профилактического осмотра) медицинской организации, в которой несовершеннолетний получает первичную медико-санитарную помощь, составляются поименные списки несовершеннолетних (за исключением несовершеннолетних старше 2 лет, подлежащих диспансеризации в соответствии с законодательством Российской Федерации <7>), в которых указываются следующие сведения:

1) фамилия, имя, отчество (при наличии), возраст (дата, месяц, год рождения);

2) обучающийся или не обучающийся в образовательной организации (для обучающихся указывается полное наименование и юридический адрес образовательной организации);

3) перечень осмотров врачами-специалистами, лабораторных, инструментальных и иных исследований исходя из Перечня исследований;

4) планируемые дата и место проведения профилактического осмотра.

13. Уполномоченное должностное лицо медицинской организации на основании поименных списков несовершеннолетних составляет календарный план проведения профилактических осмотров с указанием дат и мест их проведения, необходимого количества осмотров врачами-специалистами (с указанием должности, фамилии и инициалов), лабораторных, инструментальных и иных исследований, числа несовершеннолетних по каждой возрастной группе (далее - календарный план).

Календарный план утверждается руководителем (уполномоченным должностным лицом) медицинской организации не позднее чем за месяц до начала календарного года и доводится до сведения медицинских работников, участвующих в проведении профилактических осмотров, в том числе врачей, ответственных за проведение профилактических осмотров.

В случае изменения численности несовершеннолетних, подлежащих профилактическим осмотрам, врач, ответственный за проведение профилактического осмотра, представляет до 20 числа текущего месяца дополнительный поименный список уполномоченному должностному лицу медицинской организации, на основании которого до 27 числа текущего месяца руководителем (уполномоченным должностным лицом) медицинской организации утверждается дополнительный календарный план.

14. Врач, ответственный за проведение профилактического осмотра, не позднее чем за 5 рабочих дней до начала его проведения обязан обеспечить оформление в соответствии с Федеральным законом информированного добровольного согласия несовершеннолетнего (его родителя или иного законного представителя) на проведение профилактического осмотра (далее - информированное согласие) и вручить (направить) несовершеннолетнему (родителю или иному законному представителю) оформленное информированное согласие и направление на профилактический осмотр с указанием перечня осмотров врачами-специалистами и исследований, а также даты, времени и места их проведения.

15. В день прохождения профилактического осмотра несовершеннолетний прибывает в место проведения профилактического осмотра и представляет направление на профилактический осмотр и информированное согласие.

16. Профилактические осмотры проводятся медицинскими организациями в год достижения несовершеннолетними возраста, указанного в Перечне исследований.

17. При проведении профилактических осмотров учитываются результаты осмотров врачами-специалистами и исследований, внесенные в медицинскую документацию несовершеннолетнего (историю развития ребенка), давность которых не превышает 3 месяцев с даты проведения осмотра врача-специалиста и (или) исследования, а у несовершеннолетнего,

не достигшего возраста 2 лет, учитываются результаты осмотров врачами-специалистами и исследований, давность которых не превышает 1 месяца с даты осмотра врача-специалиста и (или) исследования. Результаты флюорографии легких (рентгенографии (рентгеноскопии), компьютерной томографии органов грудной клетки), внесенные в медицинскую документацию несовершеннолетнего (историю развития ребенка), учитываются, если их давность не превышает 12 месяцев с даты проведения исследования.

18. В случае подозрения на наличие у несовершеннолетнего заболевания (состояния), диагноз которого не может быть установлен при проведении осмотров врачами-специалистами и исследований, включенных в Перечень исследований, врач, ответственный за проведение профилактического осмотра, врачи-специалисты, участвующие в проведении профилактического осмотра, направляют несовершеннолетнего на дополнительную консультацию и (или) исследование.

19. Профилактический осмотр является завершенным в случае проведения осмотров врачами-специалистами и выполнения исследований, включенных в Перечень исследований (I этап).

В случае подозрения на наличие у несовершеннолетнего заболевания (состояния), диагноз которого не может быть установлен при проведении осмотров врачами-специалистами и исследований, включенных в Перечень исследований, и (или) необходимости получения информации о состоянии здоровья несовершеннолетнего из других медицинских организаций профилактический осмотр является завершенным в случае проведения дополнительных консультаций, исследований, назначенных в соответствии с пунктом 18 настоящего Порядка, и (или) получения информации о состоянии здоровья несовершеннолетнего из других медицинских организаций (II этап).

В случае отказа несовершеннолетнего (его родителя или иного законного представителя) от проведения одного или нескольких медицинских вмешательств, предусмотренных в рамках I или II этапов профилактического осмотра, оформленного в соответствии со статьей 20 Федерального закона, профилактический осмотр считается завершенным в объеме проведенных осмотров врачами-специалистами и выполненных исследований.

20. Общая продолжительность I этапа профилактического осмотра должна составлять не более 20 рабочих дней, а при назначении дополнительных консультаций, исследований и (или) необходимости получения информации о состоянии здоровья несовершеннолетнего из других медицинских организаций общая продолжительность профилактического осмотра должна составлять не более 45 рабочих дней (I и II этапы).

21. Данные о проведении профилактического осмотра вносятся в историю развития ребенка и учетную форму N 030-ПО/у-17 "Карта профилактического медицинского осмотра несовершеннолетнего" (далее -

карта осмотра) в соответствии с Порядком заполнения учетной формы N 030-ПО/у-17 "Карта профилактического медицинского осмотра несовершеннолетнего", утвержденным настоящим приказом.

22. На основании результатов профилактического осмотра врач, ответственный за проведение профилактического осмотра:

1) определяет группу здоровья несовершеннолетнего в соответствии с Правилами комплексной оценки состояния здоровья несовершеннолетних, предусмотренными приложением N 2 к настоящему Порядку;

2) определяет медицинскую группу для занятий физической культурой в соответствии с Правилами определения медицинских групп для занятий несовершеннолетними физической культурой, предусмотренными приложением N 3 к настоящему Порядку, и оформляет медицинское заключение о принадлежности несовершеннолетнего к медицинской группе для занятий физической культурой по форме, предусмотренной приложением N 4 к настоящему Порядку (в отношении несовершеннолетних, занимающихся физической культурой);

3) направляет информацию о результатах профилактического осмотра медицинским работникам медицинского блока образовательной организации, в которой обучается несовершеннолетний.

23. Карта осмотра хранится в медицинской организации в течение 5 лет. Копия карты осмотра направляется медицинской организацией, проводившей профилактический осмотр, в медицинскую организацию для оказания медицинской помощи в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, выбранную несовершеннолетним или его родителем (законным представителем), а также выдается на руки несовершеннолетнему (его родителю или иному законному представителю), в том числе для последующего представления в образовательные организации.

24. По итогам проведения профилактических осмотров медицинская организация заполняет форму статистической отчетности N 030-ПО/о-17 "Сведения о профилактических медицинских осмотрах несовершеннолетних" (далее - отчет) в соответствии с Порядком заполнения и сроками представления формы статистической отчетности N 030-ПО/о-17 "Сведения о профилактических медицинских осмотрах несовершеннолетних", утвержденным настоящим приказом. Отчет хранится в медицинской организации в течение 10 лет.

25. Орган исполнительной власти субъекта Российской Федерации в сфере охраны здоровья обобщает и анализирует результаты профилактических осмотров в субъекте Российской Федерации и направляет в Министерство здравоохранения Российской Федерации отчет по субъекту Российской Федерации.

ПЕРЕЧЕНЬ

ИССЛЕДОВАНИЙ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ МЕДИЦИНСКИХ

ОСМОТР ОВ НЕСОВЕРШЕ ННОЛЕТНИХ N п/п	Возрастные периоды, в которые проводятся профилактические медицинские осмотры несовершеннолетних	Осмотры врача-ми-специалистами	Лабораторные, функциональные и иные исследования
1.	Новорожденный	Педиатр	Неонатальный скрининг на врожденный гипотиреоз, фенилкетонурию, адреногенитальный синдром, муковисцидоз и галактоземию <*> Аудиологический скрининг <**>
2.	1 месяц	Педиатр Невролог Детский хирург Офтальмолог Детский стоматолог	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) Ультразвуковое исследование почек Ультразвуковое исследование тазо-бедренных суставов Эхокардиография Нейросонография

			Аудиологический скрининг <*>
3.	2 месяца	Педиатр	Общий анализ крови Общий анализ мочи
4.	3 месяца	Педиатр Травматолог-ортопед	Аудиологический скрининг <*>
5.	4 месяца	Педиатр	
6.	5 месяцев	Педиатр	
7.	6 месяцев	Педиатр	
8.	7 месяцев	Педиатр	
9.	8 месяцев	Педиатр	
10.	9 месяцев	Педиатр	
11.	10 месяцев	Педиатр	
12.	11 месяцев	Педиатр	
13.	12 месяцев	Педиатр Невролог Детский хирург Оториноларинголог Травматолог-ортопед	Общий анализ крови Общий анализ мочи Электрокардиография
14.	1 год 3 месяца	Педиатр	
15.	1 год 6 месяцев	Педиатр	
16.	2 года	Педиатр Детский стоматолог Психиатр детский	
17.	3 года	Педиатр Невролог Детский хирург Детский стоматолог Офтальмолог Оториноларинголог Аку-шер-гинеколог<***>	Общий анализ крови Общий анализ мочи

		Детский уролог-андролог <***>	
18.	4 года	Педиатр Детский стоматолог	
19.	5 лет	Педиатр Детский стоматолог	
20.	6 лет	Педиатр Невролог Детский хирург Детский стоматолог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Психиатр детский Акушер-гинеколог Детский уролог-андролог	Общий анализ крови Общий анализ мочи Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) Ультразвуковое исследование почек Эхокардиография Электрокардиография
21.	7 лет	Педиатр Невролог Детский стоматолог Офтальмолог Оториноларинголог	Общий анализ крови Общий анализ мочи
22.	8 лет	Педиатр Детский стоматолог	
23.	9 лет	Педиатр Детский стоматолог	
24.	10 лет	Педиатр Невролог Детский стоматолог Детский эндокринолог Травматолог-ортопед	Общий анализ крови Общий анализ мочи

		Офтальмолог	
25.	11 лет	Педиатр Детский стоматолог	
26.	12 лет	Педиатр Детский стоматолог	
27.	13 лет	Педиатр Детский стоматолог Офтальмолог	
28.	14 лет	Педиатр Детский стоматолог Детский уро-лог-андролог Акушер-гинеколог Психиатр подрост-ковый	
29.	15 лет	Педиатр Детский хирург Детский стоматолог Детский уро-лог-андролог Детский эндокрино-лог Невролог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог Психиатр подрост-ковый	Общий анализ крови Общий анализ мочи Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) Ультразвуковое исследование почек Электрокардиография
30.	16 лет	Педиатр Детский хирург Детский стоматолог Детский уро-лог-андролог Детский эндокрино лог Невролог	Общий анализ крови Общий анализ мочи

		Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог Психиатр подрост-ковый	
31.	17 лет	Педиатр Детский хирург Детский стоматолог Детский уролог-андролог Детский эндокрино-лог Невролог Травматолог-ортопед Офтальмолог Оториноларинголог Акушер-гинеколог Психиатр подростковый	Общий анализ крови Общий анализ мочи Электрокардиография

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

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

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

**ПРАВИЛА
КОМПЛЕКСНОЙ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ
НЕСОВЕРШЕННОЛЕТНИХ**

1. Комплексная оценка состояния здоровья несовершеннолетних осуществляется на основании следующих критериев:

1) наличие или отсутствие функциональных нарушений и (или) хронических заболеваний (состояний) с учетом клинического варианта и фазы течения патологического процесса;

2) уровень функционального состояния основных систем организма;

3) степень сопротивляемости организма неблагоприятным внешним воздействиям;

4) уровень достигнутого развития и степень его гармоничности.

2. В зависимости от состояния здоровья несовершеннолетние относятся к следующим группам:

1) I группа здоровья - здоровые несовершеннолетние, имеющие нормальное физическое и психическое развитие, не имеющие анатомических дефектов, функциональных и морфофункциональных нарушений;

2) II группа здоровья - несовершеннолетние:

у которых отсутствуют хронические заболевания (состояния), но имеются некоторые функциональные и морфофункциональные нарушения;

реконвалесценты, особенно перенесшие инфекционные заболевания тяжелой и средней степени тяжести;

с общей задержкой физического развития в отсутствие заболеваний эндокринной системы (низкий рост, отставание по уровню биологического развития), с дефицитом массы тела или избыточной массой тела;

часто и (или) длительно болеющие острыми респираторными заболеваниями;

с физическими недостатками, последствиями травм или операций при сохранности функций органов и систем организма;

3) III группа здоровья - несовершеннолетние:

страдающие хроническими заболеваниями (состояниями) в стадии клинической ремиссии, с редкими обострениями, с сохраненными или компенсированными функциями органов и систем организма, при отсутствии осложнений основного заболевания (состояния);

с физическими недостатками, последствиями травм и операций при условии компенсации функций органов и систем организма, степень которой не ограничивает возможность обучения или труда;

4) IV группа здоровья - несовершеннолетние:

страдающие хроническими заболеваниями (состояниями) в активной стадии и стадии нестойкой клинической ремиссии с частыми обострениями, с сохраненными или компенсированными функциями органов и систем организма либо неполной компенсацией функций;

с хроническими заболеваниями (состояниями) в стадии ремиссии, с нарушениями функций органов и систем организма, требующими назначения поддерживающего лечения;

с физическими недостатками, последствиями травм и операций с неполной компенсацией функций органов и систем организма, повлекшими ограничения возможности обучения или труда;

5) V группа здоровья - несовершеннолетние:

страдающие тяжелыми хроническими заболеваниями (состояниями) с редкими клиническими ремиссиями, частыми обострениями, непрерывно рецидивирующим течением, выраженной декомпенсацией функций органов и систем организма, наличием осложнений, требующими назначения постоянного лечения;

с физическими недостатками, последствиями травм и операций с выраженным нарушением функций органов и систем организма и значительным ограничением возможности обучения или труда.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Вопросы по теме занятия:

- Порядок проведения профилактических медосмотров несовершеннолетних детей.
- Комплексная оценка состояния здоровья детей.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. К ЦЕЛЯМ ВТОРОГО ДОРОДОВОГО ПАТРОНАЖА ОТНОСИТСЯ

- 1) проведение профилактического курса массажа
- 2) обучение матери правилам вскармливания и ухода за ребенком
- 3) назначение антибиотиков для профилактики гнойно септических заболеваний ребенка
- 4) назначение пробиотиков для профилактики дисбиоза кишечника
- 5) проведение вакцинации от гепатита В

2. БОЛЬШОЙ РОДНИЧОК ЗАКРЫВАЕТСЯ К

- 1) 1 месяцу
- 2) 3 месяцам
- 3) 6 месяцам
- 4) 12 месяцам
- 5) 24 месяцам

3. ЧАСТОТА ДЫХАНИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА В 1 МИНУТУ

- 1) 16-18
- 2) 30-35
- 3) 40-60

- 4) 20
- 5) 70
4. ДАННЫЕ ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ - УВЕРЕННО ХВАТАЕТ ПРЕДМЕТЫ, ИГРАЕТ СВОИМИ РУКАМИ, ГРОМКО СМЕЕТСЯ, С ПОДДЕРЖКОЙ МОЖЕТ СИДЕТЬ, СООТВЕТСТВУЮТ ВОЗРАСТУ
 - 1) 4 месяца
 - 2) 1 месяц
 - 3) 3 месяца
 - 4) 6 месяцев
 - 5) 7 месяцев
5. ПЕРВЫЕ ЗУБЫ ПРОРЕЗЫВАЮТСЯ В ВОЗРАСТЕ
 - 1) 2 месяца
 - 2) 3-4 месяца
 - 3) 5-6 месяцев
 - 4) 6-7 месяцев
 - 5) 7-8 месяцев
6. У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА НИЖНИЙ КРАЙ ПЕЧЕНИ ПАЛЬПИРУЕТСЯ
 - 1) по реберной дуге
 - 2) на 1-2 см. ниже реберной дуги
 - 3) на 2-3 см. ниже реберной дуги
 - 4) нижний край не пальпируется
 - 5) на 3-4 см. ниже реберной дуги
7. ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЙ ГИПЕРТОНУС МЫШЦ СГИБАТЕЛЕЙ РУК У ДЕТЕЙ СОХРАНЯЕТСЯ ДО
 - 1) 3-3,5 месяцев
 - 2) 1 месяца
 - 3) 5-6 месяцев
 - 4) 10-12 месяцев
 - 5) 7-8 месяцев
8. ПУЭРИЛЬНОЕ ДЫХАНИЕ ЭТО
 - 1) бронхиальное
 - 2) усиленное везикулярное
 - 3) ослабленное бронхиальное
 - 4) ослабленное жесткое
 - 5) жесткое дыхание
9. ЧАСТОТА МОЧЕИСПУСКАНИЯ У НОВОРОЖДЕННОГО
 - 1) 10 - 15 раз в сутки
 - 2) 5 - 10 раз в сутки

- 3) 20-25 раз в сутки
- 4) 25 - 30 раз в сутки
- 5) 30-35 раз в сутки

10. ВТОРИЧНЫЕ ПОЛОВЫЕ ПРИЗНАКИ, ОЦЕНИВАЮЩИЕСЯ У ДЕВОЧЕК В ПЕРИОД ПОЛОВОГО СОЗРЕВАНИЯ

- 1) Ма, Р.
- 2) Ма, Ах.
- 3) Ма, Р, Ах.
- 4) Ма, Р, Ах, Мен.
- 5) Ма.

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

На амбулаторном приёме мальчик 1 год 6 месяцев, рожденный от первой беременности, протекавшей с гестозом I половины.

Роды срочные, без осложнений.

Масса при рождении 3 500 г, длина тела 52 см.

Закричал сразу, к груди приложен в родильном зале, привит по календарю.

Семья полная.

Индекс отягощённости наследственного анамнеза - 0,6.

Мальчик с 6 месяцев жизни находится на искусственном вскармливании по причине гипогалактии матери.

На первом году жизни однократно перенес ОРВИ, в 8 месяцев О. пневмонию.

На момент осмотра соматический статус без патологии.

Масса - 10500 г (4), длина – 80 см (4).

Сон спокойный.

Аппетит хороший.

Зубов 14 (8 верхних и 6 нижних).

Психометрия:

С – из предметов разной формы по предлагаемому образцу и слову подбирает предметы такой же формы;

О. – движения более координированы – перешагивает через препятствие приставным шагом;

И. – умеет воспроизводить часто наблюдаемые в жизни действия (причесывает, умывает);

Р. а. – в момент заинтересованности называет предметы;

Р. п. – находит по слову среди нескольких сходных предметов по цвету, размеру и пр.;

Н – самостоятельно ест густую пищу ложкой, просится на горшок.

Вопросы:

1. Оцените критерии здоровья.
2. Поставьте диагноз и определите группу здоровья.

3. Дайте рекомендации законному представителю ребенка по режиму, питанию, воспитательным и физическим воздействиям с указанием номера и их характеристик.

4. Проведите профилактику пограничных состояний и специфическую профилактику инфекционных заболеваний в рамках национального календаря профилактических прививок.

5. В какой следующий возрастной период должен быть осмотрен данный ребенок, и какие обследования и консультации в возрасте 1 год 6 месяцев должен получить ребенок?

Задача №2.

На амбулаторном приеме девочка 4-х месяцев жизни, рожденная от V беременности II срочных родов, первая беременность закончилась выкидышем, последующие беременности – мед. аборты, IV беременность закончилась срочными родами - мальчик 1,5 года.

Данная беременность протекала с гестозом I и II половины. В женской консультации на учете с 36 недели беременности. Роды срочные, без патологии.

Масса при рождении 3150 г, длина тела 49 см.

Ребенок из неполной семьи.

Мать с детьми проживает в однокомнатной квартире. Материальное обеспечение семьи неудовлетворительное. Имеются вредные привычки. Индекс отягощенности наследственного анамнеза - 0,5.

С одного месяца ребенок находится на искусственном вскармливании по причине гипогалактии у матери. Перенесенные заболевания ОРВИ - в 2 месяца жизни.

Привита по календарю.

При осмотре: отмечается бледность кожных покровов, повышенная потливость, небольшая мышечная гипотония, облысение затылка, краниотабес. Мама отмечает беспокойный сон. По другим внутренним органам и системам - без видимой патологии.

Зубов нет.

Большой родничок 2,5 x 2,5 см, края податливы.

Масса тела - 5000 г (4), длина - 59 см (3).

Психометрия:

Аз - узнаёт близкого человека (радуется);

Ас - ищет источник звука, поворачивает голову в его сторону;

Э - появляется комплекс оживления в ответ на разговор с ним, смеется в ответ на речевое общение с ним;

Д.р. - рассматривает, не захватывает игрушки, низко висящие над ней;

Д.о. – не удерживает голову в вертикальном положении, при поддержке за подмышки ноги не упираются о твердую опору;

Ра - гулит;

Н - во время кормления перестал поддерживать бутылочку руками.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз и группу здоровья.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Дайте рекомендации по питанию и физическим воздействиям данному ребёнку.
5. Проведите профилактику пограничных состояний и специфическую профилактику инфекционных заболеваний в рамках национального календаря профилактических прививок.

Задача №3.

На амбулаторном приёме мальчик 7 месяцев, от второй беременности, протекавшей с краевым предлежанием плаценты, анемией, с 24 недель, вторых физиологических родов. Мама ребёнка по поводу анемии не лечилась.

К груди приложен в родильном зале.

Масса при рождении 3200 г, длина тела 52 см, привит по календарю.

Семья полная.

Материальная обеспеченность семьи удовлетворительная.

Индекс отягощённости наследственного анамнеза 0,5. В ОАК в возрасте 6-ти месяцев Hb-115 г/л.

В 6 месяцев мама стала замечать чувство нехватки молока и самостоятельно ввела в рацион питания ребенка козье молоко. Ребёнок находится на смешанном неадаптированном вскармливании (мама докармливает после кормления грудью козьим молоком до 100 мл).

При осмотре кожные покровы обычной окраски. Сон - спокойный. Аппетит хороший.

По другим внутренним органам без патологии.

Масса - 8700 г (5), длина - 70 см (6).

Большой родничок 1,0x0,8 см, зубов 4 (2 верхних и 2 нижних).

Психометрия:

Д. р. - длительно занимается игрушками, по-разному действует с предметами, подражая действиям взрослого (стучит, вынимает, толкает мяч);

Д. о. - сам садится, сидит и ложится, пытается самостоятельно встать, держась за барьер;

Р. а. – подолгу лепечет;

Р. п. - на вопрос «где?» находит взглядом несколько знакомых предметов в разных местах, по слову взрослого выполняет разученные действия («ладушки», «дай ручку»);

Н - ест корочку хлеба, которую сам держит в руке, пьет из чашки.

Вопросы:

1. Оцените критерии здоровья.
2. Поставьте диагноз и определите группу здоровья.

3. Дайте рекомендации по режиму, питанию, воспитательным и физическим воздействиям.

4. Проведите профилактику пограничных состояний и специфическую профилактику инфекционных заболеваний в рамках национального календаря профилактических прививок.

5. В какой следующий возрастной период должен быть осмотрен данный ребенок, и какие обследования необходимо назначить данному ребенку?

Задача №4.

На амбулаторном приёме девочка 8-ми месяцев жизни, родившаяся от 2-й беременности, протекавшей без патологии. Мать ребёнка состоит на диспансерном учёте у аллерголога по поводу аллергического ринита, отец страдает пищевой аллергией на цитрусовые.

Роды в 39 недель, срочные. Масса при рождении 3500 г, длина тела 52 см.

Оценка по шкале Апгар 7/7 баллов.

К груди девочка приложена через 2 часа. Пуповинный остаток отпал на 5 сутки.

Привита по возрасту. Неонатальный и аудиологический скрининги проведены в родильном доме.

Семья полная, жилищно-бытовые условия и материальная обеспеченность семьи хорошие.

Индекс наследственной отягощённости - 0,6.

Находится на естественном вскармливании.

На осмотре участковый педиатр диагностировал пятнисто-папулезную сыпь на неизменном фоне кожи передней грудной клетки и живота, зудящего характера, без тенденции к слиянию.

По другим внутренним органам без патологии.

Со слов мамы, она ввела в рацион питания ребенка домашнюю клубнику.

Масса тела - 9000г (5), длина – 72 см (6).

Большой родничок 0,5,0х0,5 см, не выбухает.

Психометрия:

Э – смотрит на действия другого ребенка и смеётся его действиям.

Д.о. – самостоятельно садится, ложится, встаёт, держась за барьер.

Др. – подолгу занимается игрушками, перекладывает их, подражает действиям взрослого.

Ра. – громко произносит различные слоги.

Рп. - на вопрос «где?» находит несколько предметов на постоянных местах.

Н. – ест самостоятельно корочку хлеба, пьёт из чашки, которую придерживает взрослый.

Вопросы:

1. Оцените критерии здоровья.

2. Поставьте диагноз и определите группу здоровья.

3. Дайте рекомендации по режиму, питанию, воспитательным и физическим воздействиям.

4. Проведите профилактику пограничных состояний.

5. Перечислите профилактические прививки, которые должен иметь ребёнок к 8 месячному возрасту?

Задача №5.

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.

Вопросы:

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.

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. 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 :	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
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 14.3.1** «Вакцинопрофилактика».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы. До настоящего времени иммунопрофилактика в полной мере сохраняет свое приоритетное значение в борьбе против многих инфекционных заболеваний. Профилактические прививки являются основной мерой радикально воздействующей на эпидемический процесс. Именно с проведением активной иммунизации связаны большие успехи, достигнутые в борьбе с инфекционными болезнями, и на ней строятся перспективы ликвидации некоторых инфекций. Также следует учитывать, что среди различных медицинских манипуляций в педиатрической практике первое место по частоте занимают профилактические прививки, и наибольшее их количество, особенно первичных вакцинаций, приходится на самый ранний возраст. Поэтому проведение активной иммунизации широкому кругу детского населения, качественная и всесторонняя организация прививочной работы в детской поликлинике являются значимыми факторами в формировании и укрепления здоровья детей.

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: Национальный календарь профилактических прививок. Документация по прививкам (форма 112, форма 026/у, форма 063, форма 058). Организация прививочной работы в поликлинике. Вакцинальные препараты, зарегистрированные в РФ, принципы проведения прививок, моно- и многокомпонентные прививочные препараты для детей и подростков. Критерии качества вакцины Требования, предъявляемые к вакцинальным препаратам. Способы введения вакцин. Условия хранения, транспортировки и уничтожения неиспользованных вакцин. Показание и противопоказание к проведению вакцинации. Знать организацию работы прививочного кабинета. Функциональные обязанности врача иммунолога, мед. сестры прививочного кабинета, участкового педиатра по проведению иммунизации. Знать структуру прививочной централизованной картотеки.

обучающийся должен уметь: Провести планирование прививок на участке и в ДОО, оформить добровольное информированное согласие на прививку, провести осмотр ребенка перед прививкой. Оформить медицинские документы ребенка на прививку, провести осмотр ребенка после прививки.

обучающийся должен владеть: Методами организации прививочной работы в поликлинике и ДОО, правилами работы с медицинскими документами.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Иммунопрофилактика – система мероприятий, осуществляемых в целях предупреждения, ограничения распространения и ликвидации инфекционных болезней путем проведения профилактических прививок.

Профилактическая прививка – введение в организм человека медицинских иммунобиологических препаратов для создания специфической невосприимчивости к инфекционным болезням.

Медицинские иммунобиологические препараты – вакцины, анатоксины, иммуноглобулины и прочие лекарственные средства, предназначенные для создания специфической невосприимчивости к инфекционным болезням.

Вакцина – это препарат, обеспечивающий развитие активного искусственного иммунитета, создающий невосприимчивость к возбудителю.

Государство гарантирует гражданам доступность профилактических прививок; бесплатное проведение профилактических прививок в рамках Национального календаря профилактических прививок и прививок по эпидемиологическим показаниям; социальную защиту при возникновении поствакцинальных осложнений; использование эффективных медицинских иммунобиологических препаратов для осуществления иммунопрофилактики; государственный контроль качества, эффективности и безопасности медицинских иммунобиологических препаратов; разработку и реализацию федеральных целевых программ и региональных программ; поддержку научных исследований в области разработки новых медицинских иммунобиологических препаратов; обеспечение современного уровня производства медицинских иммунобиологических препаратов; государственную поддержку отечественных производителей медицинских иммунобиологических препаратов; включение в государственные образовательные стандарты подготовки медицинских работников вопросов иммунопрофилактики.

Организация прививочной работы

Профилактические прививки проводят в медицинских учреждениях государственной, муниципальной, частной систем здравоохранения. Ответственными за организацию и проведение профилактических прививок являются руководитель медицинского учреждения и лица, занимающиеся частной медицинской практикой и проводящие прививки. Порядок планирования и проведения профилактических прививок устанавливается приказом руководителем медицинского учреждения с четким определением ответственных и функциональных обязанностей медицинских работников, участвующих в планировании и проведении прививок.

Учет детского населения проводят силами участковой медицинской службы 2 раза в год (весна – осень); дополнительно в списки вносят прибывших детей и новорожденных. Учет организованных детей

осуществляют непосредственно в коллективах (школа, дошкольные учреждения).

Для проведения профилактических прививок на территории Российской Федерации используют вакцины, зарегистрированные в Российской Федерации и имеющие сертификат Национального органа контроля медицинских иммунобиологических препаратов – Государственного НИИ стандартизации и контроля медицинских биологических препаратов им. Л.А. Тарасевича.

Профилактические прививки должны проводить в прививочных кабинетах поликлиник, детских дошкольных учреждений, медицинских кабинетах общеобразовательных учебных учреждений (специальных образовательных учреждениях), здравпунктах предприятий при строгом соблюдении санитарно – гигиенических требований.

В определенных ситуациях органы управления здравоохранением могут принять решение о проведении прививок на дому или по месту работы.

В настоящее время в стране функционируют муниципальные центры (кабинеты) иммунопрофилактики, наряду с этим действуют коммерческие центры вакцинопрофилактики, в которых прививки проводят на платной основе.

Базисные средства учреждения

Финансирование

Профилактические прививки проводят в медицинских учреждениях государственной, муниципальной, частной системы здравоохранения. Вся работа по организации вакцинопрофилактики финансируется за счет федерального, регионального, местного бюджета, страховых компаний, спонсорской помощи, хозрасчетных средств и др. В качестве альтернативной иммунизации все МИБД могут применяться на коммерческой основе за счет средств населения.

Оснащение и оборудование

Для работы по вакцинопрофилактике необходимо иметь ряд помещений: для регистрации, осмотра пациентов, кабинет врача, ответственного за организацию вакцинопрофилактики, прививочный кабинет, помещение для хранения запаса МИБД, прививочной картотеки. По возможности выделяется отдельный прививочный кабинет для проведения туберкулиновых проб и вакцинации БЦЖ. При отсутствии достаточного числа помещений, туберкулиновые пробы и прививки БЦЖ проводят в специальные дни и часы. В крупных ЛПУ (поликлиниках, здравпунктах больших предприятий, ВУЗов) необходимы все указанные помещения; в небольших учреждениях (фельдшерский медицинский пункт, офис семейного и частного врача) достаточно иметь два кабинета, в которых можно совместить: в одном – регистрацию, осмотр пациентов и картотеку, в другом – проведение прививок и хранение МИБД.

Число помещений для оказания в них медицинских услуг, площади, расположение, техническое и санитарно – эпидемическое состояние должны

соответствовать требованиям СНиП 2.08.02-89; количество входов и выходов – требованиям пожарной безопасности.

Прививочный кабинет

Оборудование: холодильник для хранения вакцин с маркированными полками – не менее 1 ед., с 2-мя термометрами в каждом; хладоэлементы -2 – 4 штуки, находящиеся постоянно в морозильном отделении холодильника; медицинский шкаф для медикаментов и инструментария – 1; медицинская кушетка -1; персональный столик и/или кушетка -1; «прививочные» столы с маркировкой для каждого вида прививок; рабочий стол прививочный медицинской сестры; стол для хранения документации, бактерицидная лампа; раковина для мытья рук; уборочный инвентарь.

Емкость для отработанных шприцев, тампонов, использованных вакцин. Шприцы одноразовые (из расчета по числу привитых +25%), емкостью 1, 2, 5, 10 мл с набором игл. Биксы со стерильным материалом, емкость с дезинфицирующим раствором.

Медикаменты: противошоковый набор с инструкцией по применению (0,1% раствор адреналина, мезатона, норадреналина, 1,0% тавегил, 2,5% супрастин, 2,4% эуфиллин, 0,9% раствор хлористого кальция, глюкокортикоидные препараты – преднизолон, дексаметазон или гидрокортизон, сердечные гликозиды – строфантин, коргликон), нашатырный спирт, этиловый спирт (из расчета 0,5 мл на инъекцию), кислород.

Документация: инструкции по применению всех используемых препаратов (в отдельной папке), журнал регистрации сделанных прививок (по каждому виду вакцин); журнал учета и расходования МИБП; журнал регистрации температурного режима холодильника; журнал регистрации работы бактерицидной лампы; журнал регистрации генеральных уборок. Штампы, подтверждающие соответствующую прививку.

Прививки против туберкулеза и туберкулинодиагностика должны проводиться в отдельных помещениях, а при их отсутствии – на специально выделенном столе, отдельным инструментарием, который используется только для этих целей. Для вакцинации БЦЖ и биопроб выделяется определенный день или часы.

Кабинет для хранения вакцин

Система «Холодовой цепи» включает: холодильное оборудование, предназначенное для хранения и транспортировки вакцин в оптимальных температурных условиях; механизм контроля за соблюдением требуемых температурных условий; специально обученный персонал, обеспечивающий эксплуатацию холодильного оборудования, хранение и транспортировку вакцин.

Оборудование для «холодовой цепи»:

Холодильники (один – с запасом вакцин для работы в течение текущего дня в прививочном кабинете, другой – для хранения месячного запаса МИБП). Холодильники должны быть установлены на расстоянии минимум 10 см от стены, вдали от источников тепла (СП 3.3.2.028-95) и иметь заключение специалиста о среднем проценте износа, годе выпуска, дате и характере ремонта, а главное – о техническом состоянии и возможности поддерживать необходимую для хранения вакцин температуру 0°C - +8°C.

Термометры (2 в каждом холодильнике) размещаются на верхней и нижней полках, температура фиксируется 2 раза в день в специальном журнале.

Хладозлименты заполненные водой, должны постоянно находиться в морозильной камере холодильника на случай их необходимого использования, например при отключении света. МИБП хранятся на маркированных полках: вакцины и растворители в удаленных от морозильника полках, лиофилизированные и ОПВ – около морозильника.

Термоконтейнеры или сумки-холодильники: многоразовые, оснащенные термоэлементами, в достаточном количестве для транспортировки МИБП.

Термоиндикаторы: для объективного контроля температурного режима.

Документы: журнал поступления, выдачи МИБП.

Прививочная картотека

Документация: формы 063/у – для организованного (по учреждениям) и неорганизованного (по педиатрическим участкам) населения, распределенные в соответствии со сроками и видами иммунизации; журналы рабочих планов прививок на текущий месяц; ежемесячные отчеты подразделений ЛПУ о выполненных прививках за текущий месяц; журнал анализа выполнения плана прививок по каждому подразделению поликлиники (по участкам и учреждениям, обслуживаемым поликлиникой).

Организация прививочной работы в детской поликлинике

Планирование прививок

Учет детского населения

Основой правильной организации прививочной работы в лечебно-профилактическом учреждении является полный и достоверный учет детей, проживающих на территории деятельности данного учреждения, а также посещающих его детские учреждения и школы.

Правильный учет детского населения состоит из:

- Проведения поквартирной (подворной) переписи детского населения на участках 2 раза в год;
- Систематического учета (между переписями) миграции детского населения путем регистрации новорожденных, а также вновь прибывших и выбывших детей;

- Учета детей в детских дошкольных учреждениях, школах и школах-интернатах, расположенных на территории обслуживания лечебно – профилактического учреждения.

По окончании переписи списки детей сверяют с картами профилактических прививок (ф.63/у) и индивидуальными картами развития ребенка (ф.112/у и ф. 26/у), выявляют и ликвидируют расхождения, на неучтенных детей заполняют соответствующие документы.

В период между переписями в журнал медицинского участка вносят сведения о новорожденных, вновь прибывших детях и снимают с учета выбывших (при временном отъезде на срок до года с учета не снимают).

Принципы организации прививочной картотеки

Формирование прививочной картотеки производят на основании карт профилактических прививок (ф.63/у), которые заполняют на каждого ребенка, находящегося на учете в данном лечебно-профилактическом учреждении. Учитывают:

- Детей, проживающих на территории деятельности лечебно-профилактического учреждения, в том числе посещающих учреждения и школы независимо от места нахождения этих учреждений;

- Проживающих на территории, не входящей в район обслуживания данного учреждения, но посещающих его детские дошкольные учреждения, школы и школы-интернаты.

Карты профилактических прививок, централизованные в прививочной картотеке, размещают по трем групповым картотекам:

1. для педиатрических (фельдшерских) участков;
2. детских дошкольных учреждений;
3. школ.

Картотека педиатрических (фельдшерских) участков состоит из карт профилактических прививок детей, не посещающих детские учреждения, а также детей, посещающих детские дошкольные учреждения, расположенные на территории других лечебно – профилактических учреждений. Учетные ф.63/у на детей, посещающих детские дошкольные учреждения, школы и школы-интернаты, обслуживаемые данными лечебно-профилактическим учреждением, раскладывают внутри картотеки по каждому детскому учреждению отдельно. Во всех групповых картотеках карты профилактических прививок раскладывают по месяцам календарного года в соответствии с предстоящими сроками проведения прививок. На очередной планируемый месяц карты ф.63/у раскладывают по видам прививок. В конце месяца выкладывают карты детей, не подлежащим прививкам в календарном году, а также имеющих постоянные и длительные (на срок более года) медицинские противопоказания к прививкам.

Функции медсестры – картотечницы

Работу прививочной картотеки поликлиники обеспечивают подготовленные медсестры – картотечницы. Оптимальную нагрузку на одну медсестру прививочной картотеки 3000-3500 карт профилактических прививок на детей до 7 лет, 5000 – на детей школьного возраста.

Медсестра – картотечница выполняет следующую работу:

1. формирует прививочную картотеку:
 - заполняет карты профилактических прививок ф.63/у на всех детей, обслуживаемых поликлиникой и посещающих детские учреждения и школы;
 - распределяет ф.63/у по участкам, детским учреждениям, школам по видам прививок и срокам их проведения.
2. получает от медсестер участков, ДДУ и школ сведения по изменению в контингентах детей (прибытие, выбытие, временные и постоянные медицинские отводы).
3. составляет дополнительную картотеку на всех детей «групп риска», разложенную по сроку окончания мед. отвода по месяцам года. В карте профилактических прививок отражает проведение вакцинации или продление срока освобождения от прививок.
4. составляет и передает участковым врачам, а также врачам ДДУ и школ ежемесячные планы прививок.
5. принимает отчеты о выполнении месячных планов прививок от медсестер поликлинических участков, ДДУ, школ.
6. в конце месяца обобщает данные о выполнении профилактических прививок, и полученные сведения представляет врачу кабинета иммунопрофилактики

Организация работы по вакцинопрофилактике на педиатрическом участке

За прививочную работу на педиатрическом участке отвечает участковый педиатр, который работает в тесном контакте с участковой медсестрой и медсестрой картотеки поликлиники.

Функции участкового педиатра по проведению прививок

Участковый педиатр обеспечивает план проведения прививок на основном участке, для этого:

1. осматривает детей перед каждой прививкой и дает разрешение на её проведение.
2. выявляет и ставит на диспансерный учет ф.№30, детей с отягощенным анамнезом, определяет «группу риска», развития поствакцинальных осложнений.
3. для детей «групп риска» составляет и реализует план обследования и оздоровления перед прививками.
4. в трудных случаях обеспечивает консультацию врача иммунопрофилактики и составляет совместно с ним индивидуальный график вакцинации.

5. представляет на заседании иммунологической комиссии детей своего участка с длительными временными (более 3 мес.) или постоянными освобождениями от вакцинации для их пересмотра и коллегиально принятия решения.

6. оформляет экстренное извещение при диагностике необычных поствакцинальных реакций и осложнений, проводит наблюдение и лечение их на дому или госпитализирует в стационар.

Функции участковой медсестры по проведению прививок

1. проводит перепись детского населения участка 2 раза в год. Пофамильный списочный состав (Ф.И.О., дата рождения, адрес) представляет в прививочную картотеку. В течение года вносит в список взятых на учет детей, снимает с учета выбывших.

2. в период переписи населения уточняет численность детей «групп иска», выявленных участковым врачом.

3. заполняет и передает в прививочную картотеку карты профилактических прививок ф.63/у на новорожденных и вновь прибывших детей.

4. представляет сведения медсестре – картотечнице о направлении детей в ДДУ.

5. в конце каждого месяца передает медсестре – картотечнице сведения о проведенных прививках, а также сообщает причины непривитости каждого ребенка.

6. сверяет с медсестрой – картотечницей ежемесячный план прививок по участку.

7. приглашает детей в поликлинику для проведения профилактических прививок.

8. осуществляет патронаж детей после прививки.

9. вызывает на диспансерные осмотры ослабленных детей в период их выздоровления перед прививкой.

Календарь профилактических прививок

Плановая Вакцинопрофилактика детей и подростков предусматривает соблюдение определенных сроков и схем, совокупность которых составляет национальный календарь прививок. Приказ МЗ РФ от 21.06.2014г. №125н «О национальном календаре профилактических прививок и календаре прививок по эпидемическим показаниям» регламентирует плановую вакцинацию населения РФ (рис. 1).

В вышеуказанном календаре впервые указываются на конкретные вакцины, подлежащие введению в том или ином возрасте, а инфекции, против которых они используются. Это делает возможным проведение иммунизации любыми вакцинами отечественного и зарубежного производства, зарегистрированными и разрешенными к применению в России в установленном порядке. Календарь определяет, что все вакцины можно вводить одновременно (или с интервалом в 1 месяц) разными

шприцами в разные участки тела, поскольку это не ведет к учащению неблагоприятных влияний и осложнений и сопровождается полноценным иммунным ответом. Исключение сделано для вакцины БЦЖ с целью избежать контаминации ею шприцев и игл, используемых для введения других вакцин, т.к. это может вызвать развитие БЦЖ-ита.

Национальный календарь профилактических прививок РФ 2014
Приказ Минздрава России №125н от 21.03.2014 (приложение 1)¹

	ДЕТИ ДО 18 ЛЕТ														ВЗРОСЛЫЕ				
	МЕСЯЦЫ										ГОДЫ				ГОДЫ				
	0	1	2	3	4,5	6	12	15	18	20	6	7	14	15-17	18-25	26-35	36-55	56-59	60+
Туберкулез	3-7 д.											RV							
Гепатит В	V1	V2																	
	V1	V2	V3			V3													
Пневмококковая инфекция			V1		V2					RV									
Коклюш																			
Дифтерия				V1	V2	V3				RV1									
Столбняк													АДС-м RV2	АДС-м RV3	Каждые 10 лет с момента последней ревакцинации (АДС-м)				
Полиомиелит				ИПВ	ИПВ					ОПВ	ОПВ								
						ОПВ				ИПВ	ИПВ			ОПВ					
Гемофильная инфекция				V1	V2	V3				RV									
Корь																			
Краснуха								V1											
Эпидемический паротит																			
Грипп																			
														Ежегодно					

Всем лицам данной возрастной группы
 Лицам из групп риска, по показаниям, призывникам (грипп)
 Ранее не привитые, не болевшие, не имеющие сведений и однократно привитые (для кори и краснухи)

Рис. 1. Национальный календарь прививок.

Перечень медицинских противопоказаний к проведению профилактических прививок

Острые инфекционные и неинфекционные заболевания, обострение хронических заболеваний являются временными противопоказаниями для проведения прививок. Плановые прививки проводятся через 2-4 недели после выздоровления или в период реконвалесценции или ремиссии. При нетяжелых ОРВИ, острых кишечных заболеваниях и др. прививки проводятся сразу после нормализации температуры. Следует учесть, что наличие противопоказаний не означает, что в случае проведения прививки у вакцинируемого обязательно возникает осложнение, речь идет лишь о

повышении риска неблагоприятной реакции, что, однако, должно рассматриваться как препятствие к проведению вакцинации в большинстве случаев. Противопоказаниями к проведению профилактических прививок являются сильные реакции и поствакцинальные осложнения на введение предыдущей дозы той же вакцины (таб. 1).

Таблица 1

Перечень медицинских противопоказаний к проведению профилактических прививок

вакцина	противопоказания
1. все вакцины	Сильная реакция или поствакцинальные осложнения на предыдущее введение
2. все живые вакцины, в т.ч. оральная живая полиомиелитная вакцина (ОПВ)	Иммунодефицитное состояние (первичное) Иммуносупрессия, злокачественные новообразования, беременность
3. БЦЖ	Вес ребенка при рождении менее 2000 г, келоидный рубец, в т.ч. после предыдущей дозы
4. АКДС	Прогрессирующие заболевания нервной системы, Афебрильные судороги в анамнезе
5. живая коревая вакцина (ЖКВ), живая паротитная вакцина (ЖПВ), краснушная, а также комбинированные ди- и тривакцины (корь – паротит, корь – краснуха – паротит)	Тяжелые формы аллергических реакций на аминокликозиды, анафилактические реакции на яичный белок (кроме краснушной вакцины)
6. вакцина против вирусного гепатита В	Аллергические реакции на пекарские дрожжи
7. вакцины АДС, АДС-М, АД-М	Постоянных противопоказаний, кроме упомянутых в п.п. 1 и 2, не имеют.

Острые заболевания

1. Плановая вакцинация в случае *острого заболевания* откладывается до выздоровления (или периода реконвалесценции), хотя опыт проведения прививок по эпидемическим показаниям в таких случаях показал хорошую иммуногенность и низкую реактогенность вакцин. Это связано с тем, что развитие осложнения основного заболевания или его неблагоприятный исход могут быть истолкованы как следствие проведенной вакцинации. Врач определяет необходимый интервал (в пределах 2 - 4 недель), руководствуясь, в первую очередь, степенью риска развития осложнения заболевания.

2. Перенесших менингококковый менингит и другие острые тяжелые заболевания нервной системы прививают через более длительные интервалы (до 6 месяцев от начала болезни) после стабилизации остаточных изменений, которые при более ранней вакцинации могут быть истолкованы как ее последствия.

Хронические болезни

1. Вакцинация по тем же соображениям не проводится во время *обострения хронической болезни*: она откладывается до наступления ремиссии - полной или максимально достижимой, в т.ч. на фоне поддерживающего лечения (кроме иммуносупрессивного).

2. Вакцинацию детей с отклонениями в состоянии здоровья не следует обозначать как «щадящую вакцинацию», поскольку речь идет не об использовании какой-то другой вакцины или снижении ее дозы, а о выборе оптимального времени прививки и лекарственном «прикрытии».

Неправомерен и термин «подготовка к вакцинации», используемый нередко при назначении витаминов, «общеукрепляющих» и других подобных средств «ослабленному ребенку»; в отсутствие обострения хронической болезни следует провести вакцинацию, назначив необходимые средства.

Контроль наблюдения за привитыми в поствакцинальном периоде

Перед проведением прививки медицинский работник должен предупредить пациента, родителей (или опекуна) вакцинируемого ребенка о возможности возникновения клинических проявлений и поствакцинальных реакций или осложнений, дать рекомендации по оказанию доврачебной помощи в случае их возникновения и о необходимости обращения за медицинской помощью при появлении подобных симптомов. При контроле за организацией наблюдения за привитыми в поствакцинальном периоде необходимо проверить:

- в течение какого времени непосредственно после вакцинации осуществляется медицинское наблюдение за привитым с целью своевременного выявления поствакцинальных осложнений и оказания экстренной медицинской помощи (должны наблюдать в течение 30 мин.);

- проводится ли активное медицинское наблюдение (патронаж) за привитыми детьми первого года жизни:

- на следующий день после иммунизации против гепатита В, дифтерии, коклюша, столбняка, гемофильной инфекции;

- на 2-й и 7-й дни после прививки против полиомиелита;

- через 1, 3, 6, 9 и 12 мес. после прививки БЦЖ;

- проводится ли наблюдение за детьми, получившими прививки против кори, паротита, краснухи, на 5 - 7-й день;

- регистрируются ли результаты патронажа в [ф. 112/у](#) и ф. 156/у-93.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12);
- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Вопросы по теме занятия:

- Национальный календарь профилактических прививок.
- Документация по прививкам.
- Организация прививочной работы в поликлинике.
- Вакцинальные препараты, зарегистрированные в РФ, принципы проведения прививок, моно- и многокомпонентные прививочные препараты для детей и подростков.
- Критерии качества вакцины Требования, предъявляемые к вакцинальным препаратам.
- Способы введения вакцин.
- Условия хранения, транспортировки и уничтожения неиспользованных вакцин.
- Показание и противопоказание к проведению вакцинации.
- Знать организацию работы прививочного кабинета.
- Функциональные обязанности врача иммунолога, мед. сестры прививочного кабинета, участкового педиатра по проведению иммунизации.
- Знать структуру прививочной централизованной картотеки.
- Планирование прививок на участке и в ДООУ.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. К ЖИВЫМ ВАКЦИНАМ ОТНОСИТСЯ

- 1) коревая
- 2) клещевая
- 3) гриппозная
- 4) гепатитная
- 5) столбнячная

2. К ИНАКТИВИРОВАННЫМ ВАКЦИНАМ ОТНОСИТСЯ

- 1) клещевая
- 2) полиомиелитная оральная
- 3) паротитная
- 4) коревая
- 5) краснушная

3. ПЕРЕПИСЬ ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ В ПОЛИКЛИНИКЕ
ПРОВОДИТСЯ

- 1) 2 раза в год
- 2) 1 раз в год
- 3) ежемесячно
- 4) один раз в квартал
- 5) один раз в 2 года

4. ДОПУСТИМЫЙ ИНТЕРВАЛ ВРЕМЕНИ МЕЖДУ РАЗЛИЧНЫМИ
ПРИВИВКАМИ СОСТАВЛЯЕТ

- 1) 1 месяц
- 2) 2 месяца
- 3) 1,5 месяца
- 4) 3 месяца
- 5) 6 месяцев

5. ОСМОТР РЕБЕНКА, ПРИВИТОГО ИНАКТИВИРОВАННОЙ
ВАКЦИНОЙ, ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ

- 1) в первые три дня
- 2) на 5-6 или 10-11 дни
- 3) на 28 день
- 4) не наблюдается
- 5) на 10-15 день

6. ПРОТИВОПОКАЗАНИЕМ К ИММУНИЗАЦИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) сильная реакция или осложнение на введение предыдущей дозы вакцины
- 2) увеличение тени тимуса
- 3) перинатальная энцефалопатия
- 4) анемия легкой степени тяжести
- 5) субфебрильная температура

7. НЕОБХОДИМОСТЬ 30-МИНУТНОГО НАБЛЮДЕНИЯ ЗА
ПРИВИТЫМИ В КАБИНЕТЕ ИММУНОПРОФИЛАКТИКИ СВЯЗАНА С
РАЗВИТИЕМ

- 1) немедленных реакций
- 2) местных реакций
- 3) общих реакций
- 4) реакций со стороны ССС
- 5) реакций со стороны ЦНС

8. РЕБЕНКУ, ПРИБЫВШЕМУ БЕЗ СВЕДЕНИЙ О ПРИВИВКАХ ПРОТИВ

ДИФТЕРИИ, НЕОБХОДИМО

- 1) сделать РПГА
- 2) начать прививать
- 3) оформить медицинский отвод
- 4) не прививать вообще
- 5) сделать запрос

9. ДЛЯ ЗАСВИДЕТЕЛЬСТВОВАНИЯ ОТКАЗА ПАЦИЕНТА ОТ ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЙ ПРИВИКИ НЕОБХОДИМО ПРИСУТСТВИЕ

- 1) не менее 2-х медработников
- 2) достаточно главного врача учреждения
- 3) не менее 2-х медработников ЛПУ и представителя органов санитарно-эпидемиологического надзора
- 4) не менее 2-х медработников ЛПУ и главного врача учреждения
- 5) не менее 2-х медработников ЛПУ и врача иммунолога

10. ЖИВЫЕ ВАКЦИНЫ ХРАНЯТ

- 1) в термостате
- 2) в холодильнике
- 3) на складе при комнатной температуре
- 4) в барокамере
- 5) в вакууме

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Трое детей в возрасте 3 месяца, 10 месяцев и 3 года, оставшись без попечения родителей, оформляются в дом ребенка.

1. Какие схемы вакцинации от гемофильной инфекции следует рекомендовать каждому из детей?
2. Назовите группы риска по гемофильной инфекции.
3. До какого возраста проводится специфическая иммунопрофилактика гемофильной инфекции у детей.
4. Назовите вакцины против гемофильной инфекции.
5. С какой вакциной не допускается одновременная вакцинация

Акт-ХИБ.

Задача №2.

Новорожденный в первые два часа жизни переведен в реанимационное отделение родильного дома. Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, преждевременных родов в 32 недели, с массой тела 1560г, оценкой по Апгар 5-6 баллов. При осмотре обращает внимание цианоз

кожного покрова, обильная мелкая петехиальная сыпь на лице, туловище, конечностях, микроцефалия, тахикардия. Грубый систолический шум во всех точках сердца, пальпируется печень 4 см; 4 см; ½. Селезенка +3,5см. Выяснено, что мать перенесла краснуху на 16 неделе беременности.

1. О каком заболевании можно думать.
2. Существует ли специфическая профилактика данного заболевания.
3. Какие вакцины можно использовать для проведения профилактики краснухи.
4. Сроки проведения иммунизации против краснухи.
5. Назовите мероприятия в отношении беременной женщины в случае контакта ее с краснухой.

Задача №3.

В группе детского сада 10 детей заболело 10 детей ветряной оспой. Из них 5 человек госпитализировано в стационар со средне-тяжелой формой.

1. Составьте план противоэпидемических мероприятий в очаге ветряной оспы.
2. Возможности активной и пассивной специфической профилактики ветряной оспы.
3. Входит ли ветряная оспа в национальный календарь прививок РФ.
4. Назовите вакцины, используемые для иммунизации против ветряной оспы в РФ.
5. Рекомендуемая схема иммунизации против ветряной оспы.

Задача №4.

В межэпидемический период заболеваемости менингококковой инфекции в детском саду в течение одного месяца зарегистрировано 3 случая заболеваемости генерализованными формами менингококковой инфекции, вызванной *N.meningitidis* C.

1. Противоэпидемические мероприятия в очаге инфекции.
2. Назовите показания к проведению вакцинации против менингококковой инфекции в очаге.
3. Каким группам лиц в очаге менингококковой инфекции показана вакцинация.
4. Назовите вакцины, используемые для профилактики менингококковой инфекции.
5. Возможность проведения вакцинации против менингококковой инфекции одновременно с вакцинацией против других инфекционных заболеваний.

Задача №5.

Больной С, 6 лет поступил в инфекционное отделение с жалобами на повышение температуры до 37,5-38,0С, головную боль, слабость, тошноту и 2-х кратную рвоту. Заболел два дня назад, когда повысилась температура до 37,5 С, появилась слабость, тошнота, ребенок находился дома, лечения не получал. Накануне вечером температура до 38,5 С, появилась головная боль, 2х кратная рвота, самостоятельно родителями доставлен в инфекционный стационар. Из эпид.анамнеза установлено, что ребенок с родителями за 2 недели до заболевания был в туристическом походе в лесу, где они жили в палатках и с ребенка сняли клеща. При объективном осмотре состояние ребенка средней степени тяжести, самочувствие нарушено, мальчик капризный, на осмотр реагирует негативно. Температура 38,5 0С, кожные покровы бледно-розовые, сыпи нет. Носовое дыхание свободное. Кашля нет. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Сердечные тоны громкие, ритмичные. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Физиологические отправления в норме. Менингеальные знаки сомнительные.

1. Предполагаемый диагноз.
2. Назовите методы лабораторной диагностики, используемые для подтверждения диагноза клещевого энцефалита.
3. Какие мероприятия, предупреждающие заболевание необходимо было провести перед поездкой в поход.
4. К какому виду вакцин относится против клещевого энцефалита.
5. Назовите вакцины, используемые для профилактики клещевых инфекций в детском возрасте.

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.

- посчитать иммунную прослойку на педиатрическом участке;
- посчитать охват детей профилактическими прививками;
- провести экспертную оценку вакцинации ребенка в возрасте одного года (по формам ф.112/у, ф.63/у).
- Подготовить рефераты на темы: правовые аспекты вакцинопрофилактики; средства пассивной иммунизации, показания к их применению; хранение и транспортировка медицинских иммунобиологических препаратов.

8. Рекомендованная литература по теме занятия

№	Наименование	Издательство	Год выпуска
ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ			
1	Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук.	М. : ГЭОТАР-	2014

	: крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. – Режим доступа : http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427873.html	Медиа	
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 14.4.1** «Наблюдение больного ребенка, диспансеризация».

2. Форма организации занятия: практическое занятие.

3. Значение изучения темы.

Цели обучения: Достижения детского здравоохранения, переход его на качественно новый уровень, совершенствование форм и методов работы направлены на максимальное приближение медицинской помощи к населению. Ведущую роль по сохранению и укреплению здоровья подрастающего поколения играет первичное звено здравоохранения – детские поликлиники. В рамках «Национального проекта здоровья» уделяется большое внимание работе участкового педиатра, одной из главных фигур детского здравоохранения. Поэтому изучение данной темы позволит студенту хорошо ориентироваться в вопросах организации диспансерного наблюдения больных детей, что поможет ему в будущей врачебной деятельности.

Сегодня необходимость думать о детях особенно актуальна, т.к. страна переживает период депопуляции, т.е. вымирания и одновременного вырождения народа. Эта тенденция хорошо иллюстрируется данными Государственного доклада года, в котором отмечено, что естественная убыль населения с 1993 года в среднем составляла порядка 0,55% в год. Состояние здоровья населения в нашей стране определяет необходимость и значимость работы по диспансеризации населения. Это предполагает изучение современных подходов, включающих правовой, организационный, информационный и другие аспекты обеспечения диспансеризации, а также многомерность понятий здоровье, скрининг и неинфекционные заболевания.

- 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: Правила и принципы профессионального поведения педиатра. Алгоритмы практических навыков при работе с ребенком. Ведение типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях системы охраны материнства и детства. Современный подход к комплексной многопрофильной оценке здоровья детей. Обоснование применения и место автоматизированных систем скрининг диагностики (АТСД) в отечественном здравоохранении. Структура и формирование медицинского обеспечения диспансерных осмотров. Описание применения АТСД АКДО. Основные характеристики АТСД АКДО. Противопоказания к обследованию. Организация обследования с применением АТСД АКДО. Основные формы документов. Критерии эффективности и технико-экономическое обоснование применения АТСД. Подготовка медицинских работников для работы с АТСД АКДО.

обучающийся должен уметь: Собрать анамнез, провести опрос и физикальное обследование здорового и больного ребенка. Поставить синдромный диагноз больному ребенку, наметить объем дополнительных

методов исследования для уточнения диагноза. Разработать план лабораторного и инструментального обследования больного с учетом заболевания, общего состояния, возраста пациента. Знать порядок взятия на учет, оформление, сроки осмотров, длительность наблюдения, критерии эффективности диспансеризации, снятие с учета. Оформить медицинскую документацию. Провести скрининг диагностику состояния здоровья детей с 3 до 18 лет с помощью АКДО.

обучающийся должен владеть: Принципами врачебной деонтологии и медицинской этики при работе с детьми и их родственниками, методикой заполнения анкеты, порядком врачебного осмотра, инструментального и лабораторного обследования с использованием АКДО, порядком оформления заключения, формированием картотеки и базы данных.

5. План изучения темы:

5.1. Контроль исходного уровня знаний (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

5.2. Основные понятия и положения темы.

Одной из важнейших сторон деятельности участкового педиатра является диспансеризация детского населения, которая включает **3 этапа мероприятий:**

1. Дородовый патронаж беременных женщин с целью антенатальной профилактики.
2. Периодические профилактические осмотры всех детей с целью укрепления и сохранения их здоровья, наблюдения за развитием и активное выявление начальных форм заболевания.
3. Динамическое наблюдение за больными детьми, взятыми на диспансерный учет и проведение оздоровительных мероприятий с ними.

Диспансеризация представляет собой систему организационных и лечебно-профилактических мероприятий, обеспечивающих динамический контроль за уровнем развития и состоянием здоровья детей с целью раннего выявления начальных отклонений, назначения своевременных оздоровительных, корригирующих, лечебных мероприятий по предупреждению заболеваний, а также обеспечение условий для оптимального развития детей; составляет основу профилактического обслуживания детского населения.

Диспансеризация - это активное динамическое наблюдение за состоянием здоровья определенного контингента населения (в данном случае - детей) с целью раннего выявления заболеваний. Всемирная организация здравоохранения определяет здоровье как «состояние полного телесного, душевного и социального благополучия».

Задачи диспансеризации - воспитание здорового ребенка, обеспечение оптимального физического и нервно-психического его развития, дальнейшее снижение заболеваемости и смертности детей. При проведении диспансеризации детского населения выделяют два этапа: осуществление

комплексных медицинских осмотров; организация лечебных и оздоровительных мероприятий детям с выявленной патологией.

Диспансерное (профилактическое) **наблюдение** в условиях детской поликлиники начинается сразу после выписки ребенка из родильного дома. Первый врачебно-сестринский патронаж к новорожденному организуется в 1-2-е сутки. Последующие патронажи к здоровому новорожденному осуществляется в регламентированные сроки, а по отношению к новорожденным с отклонениями в состоянии здоровья график наблюдения определяется индивидуально.

В течение первого месяца жизни медицинская помощь детям оказывается педиатром и специалистами только на дому.

Одной из важнейших задач, решаемых педиатром во время патронажей к новорожденному, является сбор подробных сведений о генеалогическом, биологическом и социальном анамнезе ребенка, прогнозирование на основе их анализа дальнейшего хода его развития, формирования состояния здоровья, выделение групп биологического и социального риска, составление индивидуальных программ диспансерного наблюдения и оздоровления.

Цель диспансеризации **ЗДОРОВЫХ** детей – сохранение и дальнейшее развитие здоровья, его укрепление, улучшение физического и нервно-психического развития, обеспечение своевременной психосоциальной адаптации, гармоничное развитие ведущих органов, систем и всего организма в целом.

Цель диспансеризации детей, имеющих **ГРУППЫ РИСКА**, пограничное состояние здоровья, сниженную сопротивляемость к заболеваниям, травмам, к физическим факторам внешней среды – заключается в максимальном устранении имеющихся экзо - и эндогенных факторов риска, сохранение здоровья ребенка, воспитание гармонично развитой личности.

Цель диспансеризации **БОЛЬНЫХ** детей состоит в снижении заболеваемости, предупреждении рецидивов заболевания, инвалидности, медико-социальной адаптации к трудовой деятельности.

Следует отметить, что в СССР была создана передовая и хорошо организованная система детского здравоохранения. Имелась достаточно стройная, иерархическая система, опирающаяся на неплохо оснащенные амбулаторные учреждения и стационары с четко определенным перечнем медицинских услуг и поддерживаемая высоким потенциалом медицинских научных учреждений Министерства здравоохранения и Академии Медицинских наук. Эта система здравоохранения неоднократно и заслуженно в 1970-80-х годах признавалась лучшей в мире. Однако эффективность работы построенной системы здравоохранения была недостаточно высока в связи с низкой эффективностью системы диспансеризации населения. Основу диспансерного метода в советский период составляли работа по выявлению и постоянному медицинскому наблюдению за лицами, взятыми на диспансерный учет, осуществление по

отношению к ним мер индивидуальной и общественной профилактики, оздоровление труда и быта. Однако со временем из поля зрения врачей стали выпадать элементы профилактической работы, связанной с условиями труда и быта больных, а здоровый человек перестал быть субъектом диспансерного наблюдения. В сужении работы по диспансеризации населения проявлялась и сложившаяся затратная модель использования бригадной формы работы медицинских специалистов разного профиля с формированием итогового заключения об общем состоянии здоровья пациента и плана профилактических мероприятий. Тем не менее «поточность» осмотра долгое время оставалась основой проведения диспансеризации, в том числе и в 1980-е годы, когда развернулась работа по переходу к диспансеризации всего населения. Это хорошо понимали ведущие организаторы здравоохранения, как видно из соответствующих приказов Минздрава СССР и России, обязывающих проводить «бригадные» профилактические осмотры населения, несмотря на их низкую медицинскую эффективность (7-11%).

Недостатки методологии проведения диспансеризации на основе бригадного способа работы побудили к разработке вариантов автоматизированных методов осмотра населения, был разработан автоматизированный комплекс диспансерных обследований (АКДО). Достоверность диагностики с его применением при массовых медицинских осмотрах составляла более 80% по 31 нозологической форме, но в силу разных причин этот метод был забыт почти на 20 лет. Вернулись к нему лишь в 2002 г. в рамках целевой программы «Дети России». Анализ дополнительной диспансеризации в рамках приоритетного национального проекта «Здоровье» позволил сделать заключение о том, что целесообразно более конкретно определять цель и задачи проведения дополнительной диспансеризации работающих граждан, критерии ее эффективности, предусмотрев возможность разработки альтернативных вариантов порядка и объемов проведения дополнительной диспансеризации с учетом особенностей регионального здравоохранения, его материально-технической базы, кадрового потенциала и т. д. В последующем эмпирической проверке в рамках проекта должны подлежать реализуемые цели приоритетного национального проекта на основе методологии ВОЗ по оценке систем здравоохранения, модифицированной с учетом целей, задач и особенностей национального проекта «Здоровье».

Минздрав России поддерживает внедрение автоматизированных комплексов для диспансерных обследований, но не имеет для этого серьезных финансовых возможностей. В силу специфики отечественного здравоохранения и имеющихся нормативных документов Минздрава РФ немногочисленные зарубежные системы скринирующей диагностики в принципе не могут быть использованы в рамках заданного круга задач. До настоящего времени Россия являлась лидером в области разработки и внедрения методов профилактической медицины, в частности, решающих задачи диспансеризации населения.

Первая автоматизированная система диспансеризации детского населения «ДИДЕНАС» (начало 1980-х гг.), созданная в Московском НИИ педиатрии и детской хирургии по инициативе Ю.Е. Вельтищева, включала три подсистемы:

- контроля массовых профилактических осмотров;
- формирования групп риска и выявления детей с пограничными состояниями и ранними проявлениями заболеваний;
- контроля диспансеризации пациентов с хроническими заболеваниями и состояниями, требующими длительного наблюдения.

Над проектом работали сотрудники СПб педиатрической медицинской академии, НИИ акушерства и гинекологии им. Д. О. Отта, НИИ детских инфекций, СПб государственного медицинского университета, Научно-исследовательского и конструкторско-технологического института биотехнических систем. Всего за период с 1983 по 2003 год было получено 8 авторских свидетельств и патентов и опубликовано более 200 научных работ. Нынешняя система АКДО это результат эволюции предыдущей системы АСПОН-Д (автоматизированная система профилактических осмотров населения), которая активно эксплуатировалась в нашей стране с 1983 по 2001 год, имела более 150 инсталляций и в настоящее время снята с производства. Стоимость комплекта АКДО составляет порядка \$4000. АКДО применяется для диспансерного осмотра детей и подростков и обеспечивает количественную оценку состояния здоровья по 24 профилям патологии у детей и по 31 у взрослого населения. Осмотр проводит врач-педиатр, формируя в итоге по всем патологиям список детей, нуждающихся в консультации врачей-специалистов для уточнения диагноза и назначения лечения. Список патологий перекрывает практически весь спектр профилей детской и взрослой патологии. Кроме того, программа обеспечивает оценки активности обнаруженного у ребенка или взрослого патологического процесса, риска скрытой хронической инфекции, а также уровня физического и биологического развития.

В настоящее время автоматизированный комплекс для диспансерных обследований детей и подростков «АКДО-Д» обеспечивает:

1. формирование настраиваемых списков детей с хроническими нарушениями здоровья по формам патологических отклонений;
2. учет результатов дообследования ребенка (кардиоанализ, фонокардиография, спирография, ритмография, реография, велоэргометрия, электроэнцефалография и др.) с помощью аппаратно-программных подсистем комплекса и автоматическое определение групп здоровья;
3. транспорт информации на другие уровни детского здравоохранения для отчетно-аналитических исследований.

Автоматизированная система профилактических прививок позволяет осуществлять персональное планирование графика прививок с учетом отводов по медицинским показаниям: перенесенные инфекции, состояние здоровья на начало месяца, возраст, противопоказания к прививкам, реакции

организма на предыдущие прививки, результаты выполненных прививок и проб, действующие схемы прививок, эпидемиологическая обстановка в районе обслуживания и другие факторы. Одновременно система обеспечивает автоматическое формирование прививочного журнала, что освобождает персонал от двойных записей. Данная система может быть реализована как АРМ медицинской сестры прививочного кабинета.

Аппаратно-программный комплекс, управляемый одним специалистом-медиком, способен всего за 20-25 минут собрать более 400 данных о ребенке, систематизировать информацию, которая в формализованном виде отправляется в вышестоящие организации и при необходимости - в Федеральный регистр. Технология позволяет определить с высокой точностью - до 95% - отклонения в состоянии здоровья по 24 патологиям на ранних стадиях развития болезни, не допуская ее прогрессирования.

В комплекс входят компьютер, 9 программ, интеллектуальный кардиоанализатор, приборы для проведения лабораторных исследований параметров здоровья ребенка. Управляет техникой один специалист - доктор АКДО, обучение которого, организованное на базе Санкт-Петербургской академии постдипломного образования, включено в стоимость комплекса.

Система АКДО использует классические медицинские методики: анамнез в форме развернутой анкеты, физикальное врачебное обследование и узкий круг антропометрии, функциональной и лабораторной диагностики. Инструментальное обследование включает измерение артериального давления, жизненной емкости легких, динамометрию рук, анализ ЭКГ, определение остроты зрения и слуха, лабораторные исследования анализов крови и мочи. Все данные заносятся в компьютер и обрабатываются.

В программе используются справочник адресов проживания пациентов (с точностью до дома), справочник детских учреждений, обслуживаемых поликлиникой, а также справочники, описывающие внутреннюю структуру поликлиники (участки и их распределение по отделениям).

Средства картотеки АКДО используются для работы с медицинскими картами пациентов. Каждая медицинская карта содержит регистрационную часть и группу информационных записей, отражающих результаты проведенных осмотров. Для любого завершеного осмотра может быть получено соответствующее заключение, а по результатам дообследования врачами-специалистами форма Ф30-д/у-вр. Средствами картотеки можно формировать итоговые интегрирующие отчеты, получаемые на определенном контингенте пациентов. Установка требуемого контингента определяется системой фильтрации, позволяющей формировать требуемые для работы выборки пациентов.

Все ПО работает в среде MS Windows. В базе данных могут обрабатываться десятки мегабайт информации. Есть как локальный, так и сетевой режим работы. При работе в локальной сети возможно использование нескольких рабочих мест (например, РМ врача, РМ медсестры

кабинета инструментальных обследований, РМ лаборанта). Комплекс состоит из клиентской и серверной частей, а также средств администрирования.

ООО ИПС разработало и предлагает также другие программные комплексы: Физическое развитие и питание (ФРиП), Управление иммунизацией, Пренатальный мониторинг синдрома Дауна (ПМСД), Скрининг беременных и оценка риска рождения детей с синдромом Дауна (ПРПСД), Мониторинг врожденных пороков развития (МВПР), Автоматизированный регистр детей-инвалидов (АРДИ), Комплексная реабилитация детей-инвалидов (АРМ МСЭК).

АКДО-Д предназначен для раннего выявления в режиме профилактических осмотров отклонений в здоровье детей от 3 до 19 лет по 24 профилям патологии (т.е. практически по всем) с выработкой заключения о состоянии здоровья, рекомендаций по дообследованию и контролю последующих лечебно-реабилитационных мероприятий, а также передачей данных в установленных Минздравом России форматах в Федеральный регистр учета данных по диспансеризации. Отметим чрезвычайную важность таких систем для мониторинга здоровья подростков и целенаправленной последующей лечебной и реабилитационной работы на ранних стадиях заболеваний с допризывными контингентами при подготовке к службе в армии. Такие системы постепенно внедряются в поликлиниках, школах, детских домах, молодежных лагерях и т.д.

В сложных экономических условиях важнейшим аргументом в пользу необходимости применения таких систем является не только высокая медицинская эффективность (более 90%, т.е. в 8-10 раз выше, чем при «бригадных» осмотрах), но и прямой экономический эффект (срок окупаемости систем составляет менее 1 года). Это происходит потому, что исключается малоэффективная и нерациональная загрузка врачей-специалистов, включаемых в эти бригады и вынужденных заниматься осмотрами всех детей, в т.ч. в большинстве здоровых по своему профилю и, как следствие, имеющих дефицит времени на проведение лечебной работы. Сегодня здравоохранение тратит огромные деньги на рутинные малоэффективные и дорогостоящие «бригадные» профилактические осмотры. Однако во многих регионах руководители России поняли эти проблемы (143 медучреждения в более чем 90 городах России) и перешли на современные компьютерные технологии. В настоящее время осматривается, по самым скромным оценкам, порядка 1000000 детей в год. Это и много, и мало - примерно 8-10% детей декретированных возрастов.

5.3. Самостоятельная работа по теме:

- разбор больных.

5.4. Итоговый контроль знаний:

- ответы на вопросы по теме занятия (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12);

- решение ситуационных задач (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12), тестовых заданий по теме (УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-7, ПК-10, ПК-12).

Вопросы по теме занятия:

1. Понятие о диспансеризации детей.
2. Цели диспансеризации здоровых детей, детей из групп риска, детей с хроническими заболеваниями и инвалидов.
3. Порядок организации диспансерных осмотров несовершеннолетних детей.
4. Стандарты оформления медицинской документации.
5. Современный подход к комплексной многопрофильной оценке здоровья детей.
6. Обоснование применения и место автоматизированных систем скрининг диагностики (АТСД) в отечественном здравоохранении.
7. Структура и формирование медицинского обеспечения диспансерных осмотров.
8. Описание применения АТСД АКДО.
9. Основные характеристики АТСД АКДО.
10. Противопоказания к обследованию.
11. Организация обследования с применением АТСД АКДО.
12. Основные формы документов.
13. Критерии эффективности и технико-экономическое обоснование применения АТСД.
14. Подготовка медицинских работников для работы с АТСД АКДО.
15. Проведение скрининг диагностики состояния здоровья детей с 3 до 18 лет с помощью АКДО.
16. Методика заполнения анкеты, порядок врачебного осмотра, инструментального и лабораторного обследования с использованием АКДО, порядок оформления заключения, формирование картотеки и базы данных.

Тестовые задания по теме:

Укажите правильный ответ.

1. СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ ЛАБОРАТОРИЯ «АВТОМАТИЗИРОВАННЫЕ СИСТЕМЫ В ПЕДИАТРИИ» БЫЛА СОЗДАНА И ДЕЙСТВУЕТ ПО НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ В ГОРОДЕ
 - 1) Москве
 - 2) Санкт-Петербурге
 - 3) Нижнем Новгороде
 - 4) Новосибирске
 - 4) Красноярске
2. ОРГАНИЗАТОРОМ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ЛАБОРАТОРИИ «АВТОМАТИЗИРОВАННЫЕ СИСТЕМЫ В ПЕДИАТРИИ» БЫЛ
 - 1) профессор И.М. Воронцов
 - 2) член-корреспондент РАМН, профессор В.Р. Кучма
 - 3) академик РАМН, профессор А.А. Баранов
 - 4) профессор Д.А. Россиев

- 5) профессор И.П. Артюхов
3. СТОИМОСТЬ АКДО СОСТАВЛЯЕТ ПРИМЕРНО
- 1) 1000 долларов
 - 2) 2000 долларов
 - 3) 3000 долларов
 - 4) 4000 долларов
 - 5) 5000 долларов
4. СОГЛАСНО ИНФОРМАЦИОННОМУ ПИСЬМУ МЗСР РФ №29-2/10/2-8456 ОТ 27.10.2009 Г. АКДО БЫЛИ ОСНАЩЕНЫ ВСЕ
- 1) школы
 - 2) детские сады
 - 3) Центры здоровья для детей
 - 4) оздоровительные лагеря
 - 5) стационары
5. В ОБСЛЕДОВАНИИ ПАЦИЕНТА В АКДО ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ОЦЕНКА ПО
- 1) 24 нозологическим формам
 - 2) 30 нозологическим формам
 - 3) 35 нозологическим формам
 - 4) 40 нозологическим формам
 - 5) 50 нозологическим формам
6. АКДО ИСПОЛЬЗУЕТСЯ ДЛЯ ОБСЛЕДОВАНИЯ
- 1) новорожденных
 - 2) детей с 1 месяца до 1 года
 - 3) детей с 1 до 2 лет
 - 4) детей с 2 до 3 лет
 - 5) детей с 3 лет
7. ПО СТАТИСТИЧЕСКИМ ДАННЫМ ОБСЛЕДОВАНИЕ ДЕТЕЙ С ПОМОЩЬЮ АКДО ПО СРАВНЕНИЮ С БРИГАДНЫМ МЕТОДОМ
- 1) стоит дешевле
 - 2) стоит дороже
 - 3) стоимость равна
 - 4) анализ стоимости не проводился
8. СИСТЕМА АКДО ПОЗВОЛЯЕТ
- 1) повысить эффективность профосмотров
 - 2) снизить затраты на профосмотры
 - 3) проводить анализ прививочной работы
 - 4) составлять базу данных
 - 5) все перечисленное
9. АНКЕТА АКДО ВКЛЮЧАЕТ
- 1) 10 вопросов
 - 2) 30 вопросов
 - 3) 50 вопросов
 - 4) 100 вопросов

5) 200 вопросов

10. СИСТЕМА АКДО ПОЗВОЛЯЕТ

- 1) на раннем этапе выявить патологические отклонения в состоянии здоровья детей
- 2) выявить детей, у которых отклонения в состоянии здоровья лежат в зоне риска
- 3) освободить специалистов муниципальных поликлиник от осмотра большого количества детей, направляя к ним из образовательного учреждения только детей по показаниям
- 4) разработать программы психолого-медико-педагогического сопровождения на уровне образовательного учреждения
- 5) все верно

Ситуационные задачи по теме

Задача №1.

Ребенок в возрасте 3-х лет. Из анамнеза известно, что у ребенка частые ОРВИ, атопический дерматит. Показатели физического и нервно-психического развития соответствуют средним величинам (4 зона по центильным таблицам).

При осмотре: кожа бледная, пастозность лица, на щеках и на разгибательных поверхностях рук гиперемия, струп, расчесы. Миндалины увеличены до II размера, температура тела 36,8 С. Масса тела 12,7 кг, длина 98 см.

1. К какой группе здоровья можно отнести данного ребенка?
2. Дайте характеристику данной группы здоровья.
3. Подлежит ли ребенок Д- наблюдению.
4. Какие санатории можно рекомендовать ребенку.
5. Назовите основные функциональные обязанности участкового педиатра.

Задача №2.

Ребенок 2,5 лет, посещает детское дошкольное учреждение с 2-х лет. Растет и развивается соответственно возрасту. Редко болеет ОРВИ, перенес острый простой бронхит в возрасте 10 месяцев, имеет легкую железодефицитную анемию.

1. К какой группе здоровья можно отнести данного ребенка?
2. Дайте характеристику данной группы здоровья.
3. Назовите основные направления организации медицинского обеспечения дошкольников.
4. Назовите критерии здоровья.
5. Диспансеризация детей с анемиями.

Задача №3.

Ребенок 2-мес., от 4 беременности и родов, живет с матерью и тремя братьями в коммунальной, не благоустроенной квартире, семья занимает комнату 18 кв.м., отец находится в местах лишения свободы, мама не работает,

курит, употребляет алкоголь. Ребенок родился с массой 2700, длиной 48 см. Вскармливание искусственное, неправильное.

1. К какой группе здоровья можно отнести данного ребенка?
2. Назовите критерии здоровья.
3. Назовите показатели нервно-психического развития детей первого года жизни, как критерий оценки здоровья.
4. Перечислите основные задачи детской поликлиники.
5. Как часто должен осматриваться участковым педиатром в поликлинике здоровый ребенок первого года жизни.

Задача №4.

Девочка 4 мес, 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. Девочка хорошо держит голову, лежа на животе, опирается на согнутые под прямым углом предплечья, поворачивается со спины на бок, тянется к игрушкам, рассматривает свои руки, певуче гулит, смеется.

При осмотре кожа ребенка розовая, подкожно-жировой слой выражен хорошо, тургор тканей удовлетворительный. Большой родничок размерами 1,5x1,5 см, костные края плотные. Со стороны органов дыхания и кровообращения изменений нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень выступает из-под реберного края на 2 см. стул 1-2 раза в день не изменен.

1. Оцените показатели физического развития ребенка при рождении.
2. Оцените показатели физического развития ребенка в настоящее время.
3. Назовите методы оценки физического развития.
4. Оцените психомоторное развитие ребенка.
5. Назовите критерии оценки биологического возраста у детей первого года жизни.

Задача №5.

Определить физическое развитие ребенка 6-ти лет (мальчик) по следующим показателям, пользуясь таблицами центильного типа: масса тела 19,8 кг, длина 113,8 см, окружность груди 56,2 см.

1. Оцените антропометрические данные.
2. В каком периоде детства находится ребенок? Дайте его характеристику.
3. Какие еще методы используются для оценки антропометрических показателей?
4. Что такое акселерация и ее причины?
5. Перечислите факторы, влияющие на рост и развитие 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.

АКДО детей и взрослых: отечественный и зарубежный опыт.

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.htm	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. Емельяничик, 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		